

UNIVERSITE D'ALGER
FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
Année 1971-1972 N°

CONTRIBUTION à l'ETUDE des Fibromes Desmoïdes

(A PROPOS DE CINQ CAS)

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement le Décembre 1972

par

BENOUFELLA Rachid né le 5 Décembre 1940
à Bouadenane C^{ne} de Tassaft (Grande-Kabylie)

MEMBRES DU JURY:

MM B. MENTOURI Professeur de Chirurgie

} **Président**

B. AIT OUYAHIA Professeur de Gynécologie
obstétrique.....

H. ISSAD Maître de Conférences Agrégé
d'Anatomie....

} **Juges**

A. YAKER Maître de Conférences Agrégé
d'Anatomie Pathologique.....

CONTRIBUTION à l'ETUDE des Fibromes Desmoïdes

(A PROPOS DE CINQ CAS)

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement le Décembre 1972

par

BENOUFELLA Rachid né le 5 Décembre 1940
à Bouadenane C^{ne} de Tassaft (Grande-Kabylie)

MEMBRES DU JURY:

MM B. MENTOURI Professeur de Chirurgie

} **Président**

B. AIT OUYAHIA Professeur de Gynécologie
obstétrique.....

H. ISSAD Maître de Conférences Agrégé
d'Anatomie.....

} **Juges**

A. YAKER Maître de Conférences Agrégé
d'Anatomie Pathologique.....

UNIVERSITÉ D'ALGER

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1971-1972 N°

CONTRIBUTION À L'ÉTUDE des Fibromes Desmoïdes

(A PROPOS DE CINQ CAS)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le 15 Décembre 1972



1972

BENOUFELLA Rachid né le 5 Décembre 1940
à Boudouane (C. de Tassit, Grande Kabylie)

MEMBRES DU JURY:

MM. G. MENTOURI Professeur de Chirurgie Président

B. AIT OUYAHIA Professeur de Gynécologie
Obstétrique

H. ISSAD Maître de Conférences Agrégé
d'Anatomie

A. YAKEN Maître de Conférences Agrégé
d'Anatomie Pathologique

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères, si j'y manque.

JE DEDIE CETTE THESE

A LA MEMOIRE

DE MON GRAND-PERE

DE MA GRAND'MERE

A MON PERE

A MA MERE

A MA FEMME

A MES ENFANTS

A MON FRERE

A MES SOEURS

A MES BEAUX-FRERES

A MES BEAUX-PARENTS

A MON ONCLE

A MES COUSINS

A CEUX QUE J'AIME

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le PROFESSEUR MENTCURI

Qui a bien voulu nous confier ce sujet de thèse.
Nous n'avons pas eu le bonheur d'être son interne.

Nous lui sommes cependant très reconnaissant pour
tout ce que nous devons à la richesse de son enseignement
et à la bienveillance qu'il nous a témoignée dans maintes
circonstances.

Qu'il veuille accepter l'expression de notre pro-
fonde gratitude et de notre respect.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur AIT OUYAHIA

En acceptant de faire partie de notre jury de thèse, il nous a fait un grand honneur.

En témoignage de reconnaissance pour le remarquable enseignement qu'il nous a donné au cours de nos études.

Monsieur le Professeur agrégé ISSAD.

En reconnaissance pour la bienveillance qu'il nous a toujours manifestée.

Qu'il veuille trouver ici l'expression de notre sincère gratitude.

Monsieur le Professeur Agrégé YAKER.

Il a bien voulu juger ce modeste travail.

Nous l'en remercions et le prions de croire à notre fidèle attachement.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE
ET DES HOPITAUX D'ALGER

A MADAME LE PROFESSEUR

BENALLEGUE

A MESSIEURS LES PROFESSEURS

BOUDJELLAB

ILLOUL

KLOUCHE

TOUMI

A MESSIEURS LES PROFESSEURS AGREGES

CHIBANE

ZIDANE

AUX DOCTEURS

AMIMOUR

BARKAT

BENISSAD

BOUDIAF

SAICHI

A MESSIEURS

AIT ABDELMALEK

BENHADJ

TOUAMI

A NOS CAMARADES DE PROMOTION

A NOS AMIS

AU COMMANDANT KHALDI ET NOS COMPAGNONS D'ARMES

A CEUX QUI NOUS ONT AIDE DANS LA REALISATION DE CE TRAVAIL.

A MONSIEUR BELAID ABDESSELAM.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES FIBROMES DESMOIDES

(à propos de cinq cas)

- P L A N -

- I DEFINITIONS ET CARACTERISTIQUES
- II ETIOLOGIE
- III ANATOMIE PATHOLOGIQUE
- IV CLINIQUE
 - FORMES CLINIQUES
 - DIAGNOSTIC
- V TRAITEMENT
- VI CONCLUSION
- VII BIBLIOGRAPHIE

(CHAPITRE -I-

//) E F I N I T I O N S // T

(C A R A C T E R I S T I Q U E S

Les tumeurs qui prennent leur origine dans les structures musculo-aponévrotiques du corps sont de type histologique très divers. Celles qui se développent à partir des éléments conjonctifs de la musculature (ligaments, fascias, aponévroses et cloisons conjonctives interfasciculaires) sont les plus fréquentes. Il en existe trois variétés principales :

- Le fibrome : De structure bénigne, bien encapsulé et énucléable.

- Le fibrosarcome : De structure maligne envahissant et infiltrant les tissus de voisinage, donnant des métastases viscérales et ganglionnaires.

- Une variété intermédiaire : Le fibrome envahissant de LECENE et DELAMARE ou tumeur desmoïde des Anglo-Saxons. Elles sont définies par ADAMS comme étant "des tumeurs fibreuses bénignes qui prennent origine dans les structures musculo-aponévrotiques du corps et essentiellement de la paroi abdominale antérieure. Elles ne naissent pas des fibres musculaires elles-mêmes, mais du tissu conjonctif, support des muscles et des aponévroses".

Sur le plan anatomo-pathologique : Ce sont des tumeurs fibroblastiques très infiltrantes et non encapsulées mais sans signe de malignité cytologique.

Sur le plan thérapeutique et pronostique : Ces tumeurs doivent être extirpées très largement car elles ont une tendance extraordinaire à la récurrence locale contrastant avec l'absence de métastases à distance.

Ces tumeurs sont connues depuis un peu plus d'un siècle. Elles auraient été décrites pour la première fois par MAC FARLANE en 1832 mais le terme de "desmoïde" fut introduit dans la littérature par MULLER en 1838 parce qu'il fut impressionné par la densité de leur consistance comparable à un tendon ou à un ligament articulaire (du grec desmos : lien, ligament).

C'est surtout dans les travaux Anglo-Saxons que l'on retrouve le terme de tumeurs desmoïdes, alors que dans les travaux européens et français en particulier, on rencontre plus souvent :

- Le terme de "fibrome bénin récidivant" de DARIER et FERRAND ou "tumeur fibroblastique récidivante" de SERAFINO X., SENTENAC et collaborateurs.

- Ou bien encore le terme de "fibrome récidivant" ou "fibrome à maturation intermédiaire" (BELTRAMI).

LECENE et DELAMARE les ont décrites sous le nom de "fibromes envahissants".

Que l'on utilise le terme de fibrome envahissant de LECENE et DELAMARE ou celui de tumeurs desmoïdes, on parle de tumeurs ayant la même structure histologique. LECENE et DELAMARE étudiaient le fibrome envahissant, avaient uniquement en vue la localisation abdominale, la plus fréquente et la plus anciennement connue.

NICHOLS en 1923 a montré que des tumeurs de localisation extra-abdominale avaient strictement la même structure histologique. Le terme de tumeur desmoïde prend ainsi une portée plus générale, s'appliquant aux différentes localisations abdominales et extra-abdominales comme en témoigne l'importante statistique de MUSGROVE et MAC DONALD à la Mayo Clinic sur 130 cas recueillis de 1904 à 1945 (en 41 ans).

Pour notre part nous pensons que le terme de tumeur desmoïde est celui qui convient le mieux à cette entité anatomo-pathologique très particulière qui permet de la distinguer des autres proliférations fibreuses, bien que STOUT de Philadelphie en 1954 ait regroupé toutes ces tumeurs sous le nom de "fibromatoses".

Les tumeurs desmoïdes se distinguent par leur évolution extrêmement lente, elles n'envahissent pas la peau ni le tissu cellulaire sous-cutané mais elles peuvent par contre infiltrer le péritoine pariétal, adhérer au périoste du bassin ou des os thoraciques. Ces faits ont une grande conséquence sur le plan chirurgical.

Relativement rares chez l'adulte, elles sont exceptionnelles chez l'enfant (première observation infantile rapportée par TEMOIN en 1893).

Leur prédominance chez la femme, en période d'activité génitale est connue et influe sur les discussions pathogéniques encore de nos jours.

Du fait de leur caractère envahissant leur classification n'est pas toujours aisée ; ce sont les critères cellulaires, et particulièrement nucléaires qui affirmeront la bénignité qui donne la primauté à l'exérèse chirurgicale et celle-ci doit être large. Elle peut parfois obliger à de vastes délabrements pariétaux, car ce n'est qu'en passant délibérément en tissu sain au large de la tumeur que l'on évitera au maximum les récidives post-opératoires.

Il faut ajouter que la symptomatologie clinique peut être trompeuse et que des erreurs grossières avec des affections viscérales sont possibles.

En définitive, on peut diviser l'histoire des fibromes desmoïdes en trois périodes.

- Clinique : Coïncidant avec l'étude de ce type de tumeur en 1838, suivie de son individualisation en tant qu'entité séméiologique dans le vaste cadre des fibromatoses.

- Anatomo-phathologique : Dès l'instant où des cas de récidives ou voire même de dégénérescence maligne sont rapportés. Les critères microscopiques de ces tumeurs sont mis au point et contribuent à une meilleure définition. En outre, tout le problème pronostic est repensé avec, sur le plan

- Thérapeutique : L'énoncé de règles valables encore de nos jours. A savoir qu'il faut traiter ces tumeurs comme des masses à malignité locale, leur exérèse devrait être large, imposant de ce fait une véritable mutilation pariétale. Enfin, si le traitement de ces tumeurs est pratiquement chirurgical, la radiothérapie a été tentée par certains auteurs, avec des résultats, il faut le dire, variables. C'est ce que nous verrons d'ailleurs au chapitre thérapeutique.

(I H A P I T R E -II-

E T I O L O G I E

A - Fréquence : On sait en effet que ces tumeurs sont rares. Cependant leur fréquence paraît plus grande aux U.S.A. qu'en Europe.

1°) En France

Le nombre de cas publiés ne dépasse pas la vingtaine parmi lesquels nous rappellerons :

- Celle de LECENE et DELAMARE en 1925 - Mémoires de PETRESCO et NOVLEANO -.

- Puis quatre publications françaises qui sont :

- . Une courte observation de VIEL en 1958
- . Une revue générale de PEGULLO et FERRAND en 1958 à propos de quatre observations rapportées.
- . Deux observations de BARBIN, KERNEIS et FERRON en 1958 la première semblant concerner la même malade que celle de VIEL.
- . Enfin, deux observations de HARDICIN en 1963.

Une remarquable mise au point a été faite par J.P. JOBARD dans sa thèse, qui utilise 39 observations recueillies dans les documents de l'Institut d'Anatomie Pathologique de Strasbourg.

Il faut aussi citer le travail de FEVRE concernant quatre cas infantiles dont deux observations personnelles.:

- L'observation de CH. BACH, P. ESTEVE, S. SARNET et M. CLOUF qui, avec une observation du professeur FEVRE sont rapportées dans la thèse de Madame ANFRE Y.

2°) Les publications italiennes : Sont relativement nombreuses, citons :

- Les travaux de BELLOLI G.
- Ceux de DI CARLO et MARTINOTTI A.
- Ceux de MOROSI G. en 1964 et de NERINI V.

3°) Les statistiques américaines : Sont de loin les plus nombreuses citons surtout :

- Celles de POLACCO en 1927 qui portaient à 1000 le nombre de cas publiés depuis la description princeps de MULLER en 1938.

- GURTL sur 16.637 tumeurs bénignes ou malignes, ne relève que 22 cas de tumeurs desmoïdes.

- PACK et EHRLICH au Memorial Hospital, de 1917 à 1943 c'est à dire en 25 ans, trouvent 17 cas de tumeurs desmoïdes sur 50.346 tumeurs bénignes ou mal traitées.

4°) En Algérie : Hormis les cas rapportés par PEGULLO et FERRAND en 1958, citons ceux de :

- BONAFOS (un cas) en 1963.

- STOPPA et AIT OUYAHIA (un cas) en 1964.

- MENTOURI (deux cas) en 1968.

B - Le siège

Les tumeurs desmoïdes peuvent naître au niveau de tout muscle strié du corps et le plus souvent dans la paroi abdominale antérieure :

- Sur les 130 cas de MUSGROVE et de MAC DONALD, 85 sont des tumeurs abdominales et 45 extra-abdominales.

Statistiques des tumeurs extra-abdominales : Sterno-cléido-mastoïdien KRON S.D. et STIVSKI V.P. février 1955, J. Internat coll. Surgeons.

- Tête et cou (MASSON J.K. et SOULE E.H. en 1966 AM.J. SURGE).

- Paroi thoracique (JONES ER. et COLESIOWSKI A.)

- Dans le trapèze gauche (MURGOLO)

NICKOLS dans sa thèse signale 33 cas des muscles abdominaux et 5 autres localisations.

PEARMAN et MAYO toujours à la Mayo Clinic sur 77 cas, 55 sont situés dans la paroi abdominale antérieure et 22 autres répartis dans tous les autres muscles du corps.

Pour BISTROM, PELAGRA et NEMETH, MISCHIO, les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale sont surtout dans l'étage sous-ombilical et notamment à droite dans la fosse iliaque droite ; par ordre de fréquence, elles se situent dans le quart inférieur droit puis dans le quart inférieur gauche, le quart supérieur droit et enfin le quart supérieur gauche.

Enfin, PACK et EHRLICH rappellent qu'elles sont généralement unilatérales et ne surviennent pas sur la ligne médiane.

Pour ce qui est de la localisation pariétale abdominale, signalons enfin que par rapport aux autres tumeurs de la même paroi les tumeurs desmoïdes sont également peu fréquentes :

Sur 470 affections provoquant une tuméfaction de la paroi abdominale PACK et EHRLICH observent :

- 242 tumeurs malignes primitives.
- 53 tumeurs malignes primitivés.
- 54 tumeurs malignes secondaires.
- 79 lésions diverses pseudo-tumorales.
- 17 seulement tumeurs desmoïdes.

Nos cas se répartissent ainsi :

- 2 parois abdominales
 - Hemi-abdomen gauche (observation 4)
 - Sous ombilical (observation 1)

- 2 épaules

Une du deltoïde récidivante (observation 3)

Une sur cicatrice de brûlure de l'épaule
(observation 5)

- 1 bras (observation 2)

C - Age et Sexe

Chez l'adulte du fait de la prédominance confirmée par toutes les statistiques chez la femme au décours de la grossesse, l'âge moyen de survenue des tumeurs desmoïdes est de 20 à 30 ans. Les observations chez l'enfant sont connues après celles de l'adulte (première décrite par TEMOIN en 1893) elles sont plus rares que chez l'adulte. Tous les âges de l'enfance y sont représentés avec une plus grande fréquence chez l'enfant au-dessous de 5 ans.

Dans les statistiques de BACH, ESTEVE et coll. 1 sur 35 cas publiés jusqu'en 1954 l'âge de l'enfant au moment du premier examen médical n'était :

- Qu'une fois inférieur à un an.
- 14 fois compris entre 1 et 2 ans.
- 10 fois compris entre 2 et 5 ans.
- 11 fois compris entre 5 et 15 ans.

L'observation personnelle de BACH, ESTEVE et coll. porte sur un enfant de 3 ans. Chez un malade de LABBE et REMY examiné pour la première fois à l'âge de 27 ans, la tumeur avait été remarquée dès l'âge de 13 ans, la lenteur d'évolution et la bonne tolérance de ces tumeurs font que souvent une longue période s'écoule entre leur apparition et le premier examen médical.

Si l'on tient compte des données de l'interrogatoire, on constate que le début réel de la tumeur est souvent très précoce.

Toujours sur les 37 cas de BACH, ESTEVE et coll.

- 19 fois ils se situent avant la fin de la deuxième année ; et dans 5 de ces cas la tumeur avait été constatée à la naissance.

- 11 fois entre 2 et 5 ans.

- 7 fois seulement entre 9 et 13 ans.

Il existe au total trois cas congénitaux connus.

La prédominance du sexe féminin est retrouvée que ce soit chez l'adulte ou chez l'enfant mais avec moins d'évidence chez ce dernier, que ce soit dans les localisations abdominales ou extra-abdominales, citons certaines statistiques :

- JOBARD sur 33 tumeurs abdominales compte 19 femmes et 4 hommes.

- PACK et EHRLICH notent 14 femmes et 3 hommes.

Dans les tumeurs extra-abdominales :

- MUSGROVE et MAC DONALD signalent 24 femmes pour 10 hommes.

- Par contre dans les observations recueillies par JOBARD on trouve 5 hommes et 1 femme.

- Pour NEMETH et PALIAGA :

75 % de cas chez la femme

25 % de cas chez l'homme

Avec un âge de survenue maximum entre

25 et 35 ans pour la femme

35 et 53 ans chez l'homme.

PEARMAN et MAYO rapportent 55 cas dont :

40 chez la femme de 20 à 40 ans.

15 chez l'homme : de 40 à 60 ans.

Soit une proportion de 75 % de femmes.

Chez l'enfant on retrouve 25 filles sur 37 enfants (soit 67 % des cas).

D - Facteurs étiologiques

1°) Chez l'adulte le principal facteur étiologique est représenté incontestablement par la grossesse dans les tumeurs de la paroi abdominale puisque 80 % à 90 % des tumeurs desmoïdes de l'abdomen surviennent chez les femmes de 20 à 35 ans et presque toujours au cours ou au **décours** d'une grossesse. (voir nos observations 1 et 4).

La lenteur de son évolution **avant** tout geste opératoire explique peut être sa découverte après la ménopause comme dans une de nos observations (observation 1). Cependant de tels cas sont rares.

PFEIFFER sur 265 observations féminines a retenu 250 grossesses **récentes**.

Dans les statistiques de NEMETH et PALIAGA 94 % des femmes atteintes de tumeurs desmoïdes avaient eu une ou plusieurs grossesses.

Dans les deux observations de HARDOIN et coll. la tumeur est survenue une fois au 6ème mois de la grossesse une fois 18 mois après un accouchement.

Cependant, la multiplication des grossesses ne semble pas augmenter l'apparition de la tumeur desmoïde.

Le délai maximum d'apparition après l'accouchement semble de deux ans avec une moyenne d'un an.

Dans les localisations extra-abdominales, la grossesse joue peut-être également un rôle important. Il est à retenir en effet que dans deux observations récentes de tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique les malades étaient enceintes (NICKELL, KUTTLE, BOLEY, GATCHELL, GLAGETT et MAC DONALD).

En dehors de la grossesse d'autres facteurs traumatiques sont évoqués, à remarquer que la grossesse est une source d'une forme de traumatisme représentée par la distension des muscles abdominaux, des ruptures aponévrotiques et hématomes de la paroi.

On peut retrouver à l'origine une distension abdominale survenant dans les circonstances différentes :

Une ascite ou un véritable traumatisme de la paroi abdominale.

A noter que chez l'enfant les fibromes cervicaux sont plus fréquents que chez l'adulte. Ils se développent souvent sur un torticollis congénital lui même secondaire, croit-on, à un traumatisme obstétrical.

Ainsi, sur 3 enfants porteurs de fibromes envahissants à point de départ sterno-cléido-mastoïdien deux avaient un torticollis à la naissance (THOMINE et coll.).

WAUGH par exemple fait jouer un rôle étiologique important à l'organisation d'un petit hématome post-traumatique. STEINITZ et POPPER évoquent le rôle des accidents de la route dans la genèse des hématomes de l'abdomen et du thorax. Mais on peut se demander alors pourquoi les tumeurs desmoïdes sont si rares dans un monde de plusieurs milliards d'individus nés de façon naturelle et dans un monde où les accidents de la route se multiplient de jour en jour.

Dans le même ordre d'idées, certains ont observé des tumeurs desmoïdes qui naissent sur des cicatrices comme dans le cas rapporté par BOGI où le fibrome desmoïde s'est développé dans la partie moyenne d'une cicatrice de la parotomie médiane sus-ombilicale faite deux ans avant la découverte de la tumeur de la paroi, pour gastrectomie.

Dans notre statistique un cas s'est développé sur une ancienne cicatrice de brûlure (observation 5).

Plusieurs facteurs peuvent s'intriquer :

C'est ainsi que dans la première observation de BARBIN, KERNEIS et de FERRON, la malade avait été appendicectomisée, avait accouché deux ans auparavant et peu après l'accouchement, à la suite d'un coup de pied de cheval, avait présenté un hématome du grand droit de l'abdomen, muscle dans lequel se développe la tumeur desmoïde.

Notons pour compléter quelques observations exceptionnelles :

Dans celle de MANN et EISEN, des trichines ont été observées au pourtour de la tumeur.

NICKELL, KITTLE et BOLEY rapportent une observation de tumeur desmoïde survenue sur la cicatrice abdominale chez un sujet ayant subi antérieurement une résection colique pour cancer et chez lequel, au niveau de la suture colique, dans le mésentère, s'était développée une seconde tumeur desmoïde !

2°) Dans certaines circonstances une prédisposition Génétique ne peut être exclue.

Si la fréquence des tumeurs desmoïdes

Si la fréquence des tumeurs desmoïdes peut-être évaluée à 0,3/1000 (PACK et EHRLICH) elle atteint 35/1000 chez les sujets atteints de polypose multiple et 155/1000 dans le syndrome de GARDNER.

En effet, GARDNER a isolé en 1951-1953 une maladie génétique qui associe une polypose rectocolique diffuse, des tumeurs fibreuses des tissus mous de types histologiques divers (fibromes, myxomes etc...) et des ostéomes multiples, DUBARRY et ESQUIROL ont publié une belle observation de cette association.

Chez une femme rectocoléctomisée pour une polypose diffuse apparaît au bout d'un an une tumeur desmoïde dans le muscle trapèze qui, après ablation, récidive sous forme d'un angio-fibro-myxome ; deux ans plus tard apparaît une tumeur abdominale intra-mésentérique qui est un fibrome développé à partir de la musculature iléale.

A l'occasion de cette observation DUBARRY et ESQUIROL font une revue de la littérature et retiennent une dizaine de cas de polypose associée à une ou plusieurs tumeurs desmoïdes.

SMITH sur 201 cas de polyposes observées à la Mayo Clinic a noté six fois l'apparition d'une tumeur desmoïde dans la cicatrice ; un septième cas, probable n'a pas fait l'objet d'une étude histologique. Chez un autre malade on a noté la coexistence d'une tumeur desmoïde sur le thorax et une polypose rectocolique.

Il est curieux de relever l'association de caractères héréditaires en dominance régulière, d'une polypose rectocolique et de tumeurs diverses d'origine ectodermique ou d'origine mésenchymateuses souvent récidivantes rarement métastasiées.

3°) Après l'intérêt doctrinal et génique de ces processus prolifératifs portant sur des tissus d'origine embryologique différente, il convient d'évoquer le dernier facteur pathogénique : c'est le facteur humoral.

ADAMS cite à l'appui de cette théorie endocrinienne :

- La fréquence chez la femme au cours et au décours de la grossesse.

- Les travaux expérimentaux de LIPSCHUTZ, qui a réussi à produire des tumeurs conjonctives sur la paroi abdominale antérieure de cobayes dans 100 % des cas par injection de substances oestrogéniques ; par ailleurs, il a **réussi** à prévenir la formation de ces tumeurs fibreuses expérimentales par administration de substances hormonales telles que :

- Progestérone
- Testostérone
- Desoxycorticostérone

En faveur de cette théorie, certains signalent parfois des améliorations lors des épisodes de la vie génitale et lors d'un traitement hormonal.

Enfin, GESCHICKTER et OBER-VELARDO ont pu trouver dans la tumeur, à plusieurs reprises, non pas des oestrogènes, mais des substances à action gonadotrophique.

Chez l'enfant on retrouve parfois des antécédents traumatiques : sur 38 cas, 4 fois en effet un traumatisme abdominal avait été noté au cours des semaines précédant la découverte de la tumeur ; chez deux autres malades, la tumeur s'était développée sur une cicatrice d'appendicectomie, on évoque souvent la fréquence des chutes à l'âge du début de ces tumeurs.

Citons pour mémoire certaines hypothèses anciennes qui ne sont plus retenues : pour HUGUIER les tumeurs desmoïdes prenaient naissance au niveau de la crête iliaque ; pour GUIGNARD et FREDET, la tumeur aurait son origine dans le ligament rond. GRATZER pensait à la réviviscence d'hypothétiques inclusions embryonnaires, sous l'influence des modifications hormonales de la grossesse.

En conclusion, retenons depuis GUYON, l'origine conjonctivo-aponévrotique de ces tumeurs. La survenue habituelle au décours de la grossesse fait intervenir deux facteurs :

- L'un mécanique
- L'autre hormonale

Le facteur mécanique se manifesterait par des distensions, des déchirures et des étirements aponévrotiques qui cicatriseraient de façon exubérante faisant ainsi des tumeurs desmoïdes de véritables "chéloïdes" gardant un potentiel évolutif et envahissant : cette même hypothèse expliquerait l'apparition des tumeurs desmoïdes sur des cicatrices de laparotomie et de mammectomie.

La théorie humorale n'explique pas les formes de l'homme et de la nullipare et de l'enfant.

Certains soutiennent enfin la théorie génétique. La discussion pathogénique reste donc entièrement ouverte mais la prédominance dans le sexe féminin quelle que soit la localisation doit être mise au premier plan. (dans notre statistique un homme pour 4 femmes).

(II) CHAPITRE -III-

I-) ANATOMIE - PATHOLOGIQUE

Comme pour la discussion pathogénique, nous nous inspirons des commentaires de HARDOIN et coll. à propos de leurs deux observations.

1° Volume de la tumeur : Il est variable, le poids peut aller de quelques grammes à plusieurs kilogs, celle décrite par ROKITANSKI pesait 17 kilogs. Le record semble être détenu par une autre de 22 kilogs (JOLLY D.). Ce sont là des cas exceptionnels. Habituellement ces tumeurs sont de volume moyen, de forme arrondie en galette ou ovoïde, à grand axe dans le sens des fibres musculaires. La croissance généralement lente peut brutalement s'accélérer, du fait semble-t-il de remaniements intra-tumoraux. Chez l'enfant elles peuvent être d'un volume relativement énorme.

Citons le cas du Pr. SALMON qui opère un enfant de 3 ans dont la tumeur pèse 1 kg et mesure 19 cm sur le côté transversal et 15 cm sur le côté vertical. Nous reviendrons d'ailleurs sur ce cas à cause des problèmes que pose la réfection de la paroi après exérèse de ces volumineuses tumeurs.

2° Nombres de tumeurs : Dans la quasi-totalité des cas, il s'agit de tumeur unique. Exceptionnellement elles sont multiples, alors au nombre de 2 ou 3, pas plus. Selon HARDOIN et coll. trois observations seulement de tumeurs doubles ont été relevées en 1963 :

- Une tumeur de la paroi abdominale et une du thorax chez un enfant de 5 ans.

- Dans un autre cas, une tumeur siège à la fesse droite et la seconde au creux poplité (KEELEY, ROSARIO et SCHAVIER).

- Enfin rappelons également l'observation de NICKELL, KITTLE et BOLEY, déjà citée dans le chapitre de pathogénie à propos de l'apparition d'une tumeur desmoïde sur la cicatrice abdominale d'un sujet opéré pour cancer colique ; au niveau de la suture s'était développée une seconde tumeur de même nature que celle apparue sur la cicatrice abdominale.

Citons l'observation de DUPIN J. : il s'agit d'une fillette de 4 ans et demi chez qui on a constaté dès la naissance dans le dos une tumeur allongée longue de 5 cm, au niveau des dernières vertèbres dorsales.

L'extirpation faite à l'âge de 11 mois a montré qu'il s'agissait d'un fibrome envahissant. Six mois après, on note dans la gaine des muscles abdominaux à droite, l'apparition d'une seconde tumeur de consistance fibreuse de la grosseur d'une noix. Peu après on note une récurrence locale au niveau de la tumeur dorsale enlevée mais qui est stabilisée. En plus DUPIN J. signale chez cet enfant la présence d'angiomes au niveau du membre supérieur gauche et un kyste du cuir chevelu que l'on retrouve également chez la mère ; ainsi est posé du point de vue pathogénique, le problème des relations pouvant exister entre les tumeurs décrites, les angiomes et les kystes.

3° Siège de la tumeur :

Comme nous l'avons déjà dit précédemment dans la plupart des cas, la tumeur est abdominale. Elle siège habituellement au voisinage de l'ombilic ou dans la région sous-ombilicale, plus particulièrement dans le quadrant inférieur droit de l'abdomen.

Elle se développe en règle dans le muscle grand droit sous le feuillet antérieur de la gaine des droits plus rarement dans un des deux muscles obliques ou dans le transverse et alors sous l'aponévrose du grand oblique.

Elle peut siéger au niveau du thorax, rarement dans les muscles du cou, de la fesse ou des membres.

Pour notre part nous avons deux cas de l'épaule, deux cas abdominaux et un cas du bras.

4° Description macroscopique :

Ces tumeurs sont généralement arrondies ou ovoïdes avec un grand axe parallèle à celui des fibres du muscle dans lequel elles sont enchassées. La surface est lisse ou grossièrement lobulée, nodulaire. Certaines paraissent encapsulées, mais en réalité, quand on tente de les énucléer elles adhèrent toujours en un point quelconque de leur surface au muscle avoisinant qu'elles infiltrent ; la tumeur n'est donc pas entourée de capsule réelle, élément important pour le diagnostic et le traitement.

LECENE et DELAMARE, déjà en 1905, insistaient sur le fait qu'il était nécessaire pour assurer une bonne exérèse, d'enlever une partie du muscle sain. Il existe des tumeurs qui infiltrent et envahissent le muscle dans lequel elles se développent sur toute leur périphérie et d'autres qui l'envahissent sur une partie de leur surface.

A la coupe, la tumeur apparaît très dense, ferme, compacte, caoutchoutée. Elle crisse sous le couteau. De couleur blanche, parfois grise ou jaune elle ressemble à un ligament articulaire par sa teinte nacrée : d'où son nom un peu bizarre donné par MULLER en 1838 du grec desmos : ligament ou bande.

La vascularisation est le plus souvent pauvre mais elle ne se nécrose guère. La structure du tissu tumoral à l'oeil nu apparaît fasciculée et tourbillonnante, elle ressemble au fibromyome utérin. On peut y trouver des pseudo-kystes.

Les pièces d'exérèse montrent souvent la tendance infiltrante et envahissante de la tumeur dans les muscles avoisinants. On remarque parfois une adhérence au squelette, point sur lequel on a insisté dans les anciennes observations. En effet, on a décrit des adhérences à l'épine iliaque antérieure et supérieure, au rebord costal et au pubis.

Dans notre observation (3), nous avons une adhérence à l'acromion et à la coracoïde.

Actuellement les adhérences périostées semblent se raréfier surtout quand il s'agit de tumeur de la paroi abdominale, probablement parce que les malades sont traités plus précocement. Cependant dans les tumeurs thoraciques les adhérences sont encore fréquentes, en particulier aux côtes et au sternum ceci pose des problèmes thérapeutiques parfois difficiles pour assurer une exérèse complète et éviter ainsi les récidives.

JOBARD dans sa thèse rapporte un cas de tumeur de la cuisse avec adhérence au fémur.

PACK et EHRLICH insistent sur le fait que la tumeur desmoïde est profonde rendant parfois le diagnostic difficile ; même en grandissant elle n'envahit pas la peau ; elle infiltre plutôt le tissu cellulo-adipeux environnant les aponévroses et les fascias. On admet habituellement que le péritoine et les viscères profonds ainsi que la plèvre sont susceptibles d'adhérer précocement à la tumeur par réaction inflammatoire, mais ni les

les séreuses, ni les viscères ne sont envahis, par la prolifération tumorale. Un cas exceptionnel est rapporté par l'observation de STEINITZ et POPPER qui décrit une tumeur desmoïde abdominale chez une femme de 52 ans, survenue après un grave accident d'automobile; cette tumeur envahissait à la fois le péritoine pariétal, le péritoine viscéral, la musculature colique au niveau de l'angle gauche du transverse sous-adjacent à la tumeur et même la couche externe de la sous-muqueuse colique.

5°) Etude histologique :

L'examen histologique des tumeurs desmoïdes est de difficulté variable suivant l'aspect du tissu fibroblastique tumoral.

Dans la majorité des cas leur structure est celle d'un fibrome banal.

Dans d'autres cas, le diagnostic se pose avec d'authentiques fibro-sarcomes dont les anomalies cytologiques ne sont pas toujours très prononcées.

Devant cette difficulté, certains auteurs ont été amenés à faire une étude histo-enzymatique et histo-chimique.

Après les aspects observés avec les méthodes usuelles nous envisagerons les données de travaux plus spécialisés.

Nous nous inspirons pour cette étude des travaux de E. THOMINE, C. NESMANN et C. NEZELOF à propos de 9 observations de fibromes desmoïdes comportant 16 pièces d'exérèse du fait des récidives.

1 - Microscopie usuelle

a) Sur la plupart des champs microscopiques, fibres collagènes et cellules fusiformes se disposent de façon irrégulière, formant des faisceaux entrecroisés. Ces cellules sont alors très fusiformes, comportant un cytoplasme, acidophile et un noyau central régulier. Il n'existe pas de mitose. Le stroma est constitué de fibres collagènes, de fibres réticuliniques et de rares fibres élastiques. Certaines de ces fibres sont biréfringentes en lumière polarisée.

Une des neuf tumeurs de ces mêmes auteurs contenait des paquets de fibres enchevêtrées.

b) Dans d'autres cas, le contingent de fibres collagènes domine formant des faisceaux denses, safranophiles, souvent parallèles, reproduisant l'aspect d'un "tendon". Les éléments cellulaires sont alors plus rares, dispersés, minces, allongés, très matures.

c) Sur d'autres champs microscopiques, l'aspect est celui d'un tissu plus jeune. Dans un stroma lâche faiblement éosinophile, les fibroblastes apparaissent plus volumineux et souvent étoilés. C'est dans ces champs que l'on peut retrouver des irrégularités nucléaires et quelques mitoses atypiques.

La disposition de ces foyers immatures est variable dans la tumeur, tantôt centrale, tantôt périphérique. Ils semblent plus fréquents dans les tumeurs récidivantes évolutives. Ils étaient particulièrement nombreux dans un des neuf cas où la tumeur abdominale a rapidement récidivé.

d) Enfin les foyers très cellulaires sont rares dans les fibromes envahissants typiques. Ils sont plutôt le fait de fibrosarcomes différenciés.

A la périphérie, on retrouve la tendance envahissante de ces tumeurs. Au contact du muscle strié, la prolifération dissocie les fibres laissant persister quelques faisceaux isolés. A cela s'associent les images de souffrance musculaire, s'exprimant sous forme de myoblastes.

Au contact de l'os, la prolifération pénètre la corticale, (d'ailleurs on remarque des aspects radiologiques particuliers parfois trompeurs : spicules osseuses pénétrant perpendiculairement la tumeur).

De gros vaisseaux sont parfois englobés : parfois la paroi d'une grosse artère est envahie par la prolifération. Des languettes tumorales infiltrent les fibres de la musculature, pour s'élargir dans l'adventice et l'intima, respectant les lames élastiques.

Il n'existe pas de thrombus dans la lumière du vaisseau.

Quelle que soit la nature du tissu environnant, la tumeur réussit à s'infiltrer, entraînant une dissociation, puis une destruction.

Vascularisation :

La vascularisation des fibromes envahissants est très importante. Elle s'effectue par les vaisseaux à paroi propre, des capillaires et des lacunes.

Les vaisseaux à paroi propre sont dispersés dans les tumeurs sans aucune préférence pour les zones plus matures. Ils sont pourvus d'un revêtement endothélial volontiers turgescent. Leur paroi peut être hyalinisée. Elle est souvent épaisse. Enfin, on les distingue dès le faible grossissement car ils sont souvent entourés d'un halo plus clair.

- Les capillaires sont revêtus d'un endothélium aplati, bien distinct des cellules tumorales environnantes. Leur lumière contient quelques hématies.

Les lacunes sont interprétées comme des lacunes vasculaires, sans revêtement propre et il est souvent difficile de dire si les cellules qui les bordent sont des cellules endothéliales ou des éléments fibroblastiques. Cependant, nombre de ces lacunes ne contiennent pas d'hématies. Et dans ces cas, elles sont fréquemment situées à l'intersection de deux faisceaux fibro-cellulaires, diversement orientés. Aussi, peut-on penser que ce ne sont pas des lacunes vasculaires, mais des fentes entre deux faisceaux ou des artéfacts dus à la rétraction.

Aspect en languette :

La prolifération tumorale fait parfois saillie dans la lumière de ces fentes, donnant des aspects en languette (tongue-shape des auteurs anglo-saxons).

Ces formations peuvent être rencontrées à l'entrecroisement des deux faisceaux et même dans les zones d'extension. Elles sont plus fréquentes et plus nombreuses dans les tumeurs envahissantes, dans les récives précoces. C'est pourquoi elles peuvent être considérées comme des éléments d'évolutivité comme d'ailleurs les foyers immatures.

Présence de mastocytes :

Les fibromes envahissants sont très pauvres en éléments inflammatoires. Cependant, on note la présence au sein des foyers tumoraux de petites cellules rondes à cytoplasme éosinophile sur les colorations usuelles, métachromatique au bleu de toluidine et au bleu de Unna. Ces cellules sont généralement rassemblées en certains points, sans qu'il s'agisse de foyers cellulaires (8 à 10 par champ). Ce sont des mastocytes : ils existent dans toutes les tumeurs desmoïdes alors qu'on ne les retrouve pas dans les autres tumeurs fibreuses.

Evolution microscopique de ces tumeurs :

Des examens microscopiques successifs ont permis à certains auteurs de décrire au niveau du muscle envahi, infiltré, des aspects qu'illustrent les différentes lésions de dégénérescence de la cellule musculaire précédant l'apparition d'une cellule tout à fait dédifférenciée.

En effet, les fibres musculaires s'amincissent, perdent leur striation, se transforment en corps globuleux à noyau central. Certaines se crausent de vacuoles ou se chargent de granulations puis deviennent une véritable masse plasmodiale à nombreux noyaux périphériques. Cette cellule dédifférenciée finit par disparaître.

Les remaniements intra-tumoraux semblent monomorphes : seule est signalée la possibilité de ramaniement myxoïde et dans un cas rapporté par J.P. JOBARD une métaplasie osseuse très différenciée est observée. De nombreux auteurs ont cherché à objectiver des traces de traumatisme antérieur, il semble que seul MUSGROVE et MAC DONALD aient mis en évidence de l'hémosidérine qu'ils interprètent comme reliquat d'une hématoze antérieure.

2 - Structure fine :

Cette étude relève de laboratoires très spécialisés. Les pièces sont fixées et incluses en paraffine. On a utilisé :

- P.A.S. avant et après blocage par dimédon.
- Phosphorylases.
- Huile rouge.
- Alanyl et leucylpeptidases.
- Mono-amino-oxydase.
- Phosphatases alcalines.
- Acides et G6P.

- Diaphorases.
- Réaction enzymatique du cycle de KREBS.

Les caractéristiques histo-enzymatiques sont :

La teneur en mucopolysaccharides est variable ; ils siègent surtout au niveau de la substance fondamentale. Les zones myxoïdes et les espaces périvasculaires sont inclus en mucopolysaccharides acides. Le bleu de toluidine montre de nombreux mastocytes.

Le blocage par le dimédon supprime les activités P.A.S. + sauf au niveau musculaire environnant.

Les réactions de phosphorilases sont négatives au niveau de la cellule et de la substance fondamentale.

Alanyl et leucyl-peptidases sont positives dans deux cas sur trois ; la présence de mono-oxydase est remarquée également deux fois sur trois (THOMINE et coll.).

Du point de vue métabolisme intermédiaire :

Le tissu tumoral est très pauvre en activité enzymatique ; les seules réactions faiblement positives sont la lactico DH et la malico DH au niveau des cellules tumorales. Les diaphorases sont positives.

Enfin, les réactions phosphatases sont faiblement positives dans le cytoplasme.

En complément, nous devons parler dans ce chapitre d'une variété de tumeur voisine des tumeurs desmoïdes : C'est le dermato-fibrome de DARIER et FERRAND (1924). Plus rare que la tumeur desmoïde, il aurait un aspect plus variable et malgré sa densité cellulaire plus homogène, il peut reproduire les aspects histologiques du fibrome envahissant. Cependant, un seul critère permet de les différencier, c'est le siège superficiel du dermato-

fibrome.

En effet, il se présente au début comme un nodule induré enchassé dans le derme, absolument inséparable de la peau. Il est recouvert d'un épiderme normal mais aminci et un plus coloré que celui d'alentour. L'accroissement est progressif et lent.

Le nodule devient plurilobé ; la surface de la tumeur est rouge violacée, parfois par endroits blanche **et** luisante comme si elle était tendue et allait éclater.

Le potentiel évolutif de cette tumeur est purement local comme pour le fibrome desmoïde. Il n'y a jamais d'envahissement lymphatique jamais de métastases viscérales mais les récurrences après exérèse, sont très fréquentes.

Histologiquement la prolifération fibro-cellulaire siège dans le derme, s'étendant :

- En superficie jusqu'au contact de l'épiderme qui est aplati, détruisant les follicules pileux, enclavant les glandes sudoripares.

- En profondeur, elle infiltre le tissu cellulo-adipeux sous-cutané jusqu'à l'aponévrose.

Son aspect est plus cellulaire que les fibromes envahissants. Les fibroblastes sont disposés en rayon de roue, en tourbillons, en nébuleuse autour d'un capillaire ou d'une zone de collagène densifié (PACK et TABAH) les mitoses et les atypies nucléaires sont rares. On retrouve dans le stroma, de nombreux mastocytes.

Parfois encapsulé, le dermato-fibrome paraît relativement limité, en réalité il rompt toujours en un point au moins sa pseudo-capsule pour infiltrer le derme et les tissus sous-adjacents.

DARIER a insisté sur la persistance de certains restes musculaires lisses ou d'annexes cutanés au sein de la tumeur.

Ainsi, dans la plupart des cas de dermato-fibrome seul le siège superficiel dermique de la tumeur permet de la distinguer des fibromes desmoïdes.

En conclusion :

Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs ambiguës (L. GERY, J.P. JOBARD). L'absence de critères cytologiques formels de malignité et l'absence de pouvoir métastasiant les différencient des fibro-sarcomes, tumeurs malignes riches en atypies cytologiques et métastasiantes. D'autre part, leur **tendance** localement envahissante, leur possibilité de récidiver en cas d'exérèse incomplète **les distinguent** des fibromes vrais, tumeurs bénignes bien limitées.

Considérées comme tumeurs bénignes à malignité locale, elles représentent donc une entité frontière entre tumeurs bénignes et tumeurs malignes, comme d'ailleurs d'autres tumeurs conjonctives, en particulier le dermato-fibrome progressif et récidivant de DARIER et FERRAND et certains processus tumoraux et sclérogènes plus complexes et plus rares que nous reverrons.

() H A P I T R E -IV-

() L I N I Q U E

Il est classique de séparer les tumeurs desmoïdes abdominales de celle de siège extra-abdominal chez l'adulte et dans leur ensemble ces deux variétés sont à distinguer des formes de l'enfant.

Nous prenons comme type de description la tumeur desmoïde abdominale de l'adulte.

1°) Circonstances de découverte :

Au début, la tumeur desmoïde est pratiquement muette, mais elle augmente de volume. C'est ainsi que le malade peut être amené à consulter :

- Soit parce qu'il a découvert une masse palpable au niveau de son abdomen.

- Ou parce qu'il éprouve une sensation plus ou moins pénible, un poids, une tension au niveau de l'abdomen.

- Soit à l'occasion de la récurrence d'une tumeur déjà connue et opérée.

- Ou bien il consulte pour une cicatrice présentant des caractères anormaux.

- Enfin, le malade peut venir pour d'autres troubles et la découverte de la tumeur peut se faire à l'occasion d'un bilan général portant sur tous les appareils (polyposé ').

Quoiqu'il en soit, quand on voit le malade pour la première fois, la tumeur est de volume variable, l'état général est peu ou pas altéré, les signes fonctionnels peuvent être minimes.

2°) Le problème habituellement posé est celui d'une tumeur pariétale isolée.

Chez la femme on pense volontiers au fibrome ou à un kyste de l'ovaire si la tumeur est sous-ombilicale. Quand elle siège plus haut, de nombreuses lésions peuvent être envisagées et dans certains cas, le malade peut faire l'objet d'examens radiologiques gastriques et coliques.

Il n'est pas toujours facile en effet, d'affirmer le siège intrapariétal d'une tumeur abdominale et de grossières erreurs diagnostiques sont possibles.

Il s'agit d'une tumeur :

- Située habituellement dans la région sous ou para-ombilicale, médiane ou plus volontiers latérale.
- Unique la plupart du temps.
- De volume variable pouvant atteindre celui de la tête d'un enfant.
- Arrondie ou ovalaire.
- Assez mal limitée.
- Profonde.
- Non adhérente à la peau d'aspect normal, mobilisation à sa surface, les doigts peuvent glisser entre la masse et la peau.
- Faisant corps avec les plans profonds.
- Laissant parfois aussi glisser les doigts en arrière de la tumeur.

Quand la tumeur semble adhérer au pubis, le relâchement des muscles abdominaux permet une certaine mobilisation.

Sa consistance est très particulière, ferme, d'une dureté ligneuse qui évoque le tissu fibreux voire même le cartilage.

Devant une telle tumeur on pense, en général, soit à une tumeur de la paroi abdominale, soit à une tumeur intra-abdominale. Différentes manoeuvres ont été proposées pour trancher dans de tels cas :

Les plus classiques sont :

- Le signe de BOUCHACOURT : La contraction des muscles abdominaux bloque la tumeur et la rend proéminente.

- Signe de TILLAUX : Le malade étant couché, les inspirations profondes déplacent la masse d'arrière en avant et non de haut en bas comme la plupart des tumeurs abdominales.

En plus, de ces deux manoeuvres simples, PEGULLO et FERRAND proposent :

- Un toucher vaginal combiné au palper abdominal sous anesthésie générale permettrait "dans la majorité des cas, quand la tumeur est basse, de la palper entre deux mains".

- La laparoscopie permettrait en cas de doute d'éliminer une tumeur intra-péritonéale.

- La laparatomie a été faite par certains auteurs.

La tumeur étant localisée dans la paroi de l'abdomen, il importe de préciser sa nature histologique. Certains auteurs comme PACK et EHRLICH ont préconisé.

- La biopsie-aspiration : en fait cet examen semble très décevant et aucun résultat positif n'a pu être retiré, d'où la difficulté d'établir un diagnostic de nature avant l'intervention.

Il importe de penser, devant une tumeur pariétale, à dépister d'éventuelles lésions digestives latentes cliniquement et qui risqueraient de compromettre tout le pronostic par la flambée évolutive qu'elles subissent après une exérèse du fibrome : il s'agit là de la polypose rectocolique et du syndrome de GARDNER.

L'examen général du malade doit rendre compte de son état :

- Cardio pulmonaire
- Rénal
- Osseux
- Lymphatique.

On note l'absence de métastase aux clichés pulmonaires et osseux, l'absence d'adénopathie.

En outre, la tumeur une fois individualisée et les lésions digestives exclues, il faut penser à la possibilité d'une dégénérescence sarcomateuse ou mieux encore ne pas confondre avec certaines tumeurs conjonctives de signification différente, non pas tant le dermato-fibrome de DARIER et FERRAND de signification assez voisine mais surtout le fibro-sarcome différencié.

C'est pour cela que nous proposons après un examen soigneux de tous les appareils, l'intervention chirurgicale avec un examen histologique extemporané toutes les fois qu'il est possible.

En conclusion, on doit penser aux fibromes desmoïdes devant toute tumeur pariétale survenant chez la femme jeune peu après l'accouchement. Le diagnostic étant établi, confirmé par l'anatomo-pathologiste en extemporané, il faut pratiquer l'exérèse large.

FORMES (CLINIQUES

Parmi les formes cliniques, nous verrons successivement les formes selon :

- l'âge
- La localisation
- Formes évolutives
- Formes associées.

A - Les formes selon l'âge

1°) Les formes de l'Adulte se caractérisent par la prédominance de survenue de la tumeur :

- Chez la femme
- En période d'activité génitale
- Au cours ou au décours de la grossesse (70 à 75 %)

On peut également les observer à la périménopause ou même plus tard ; telle l'observation suivante :

OBSERVATION N° 1 :

Mme OULED Zohra âgée de 60 ans, multipare ménopausée est admise à la Clinique Chirurgicale le 12 Mai 1967 pour une tumeur solide de la paroi abdominale et de siège médian et sous-ombilical. Elle a les dimensions d'une brioche avec un développement surtout antérieur, sous les téguments qu'elle respecte. Absence de circulation collatérale ; pas de signes inflammatoires. A la palpation la tumeur est franchement solide et solidement fixée au plan profond. Il s'agit d'une tumeur pariétale et la manoeuvre de TILLAUX comme celle de BOUCHACOURT sont positives. Absence de lésion associée tant abdominale que lymphatique.

En fonction des caractères cliniques on affirme la nature fibromateuse et le 25 Mai 1967 la tumeur est largement excisée au bistouri électrique en ayant soin de faire la section à distance de la masse en tissu apparemment sain.

Quelques jours plus tard, la malade quitte le service convalescente. Parallèlement un examen histologique effectué grâce à des prélèvements faits sur la pièce a permis d'affirmer le fibrome desmoïde.

La malade a été perdue de vue et ne s'est plus présentée à notre consultation.

En conclusion :

- C'est une malade qui a eu des grossesses.
- Le siège de la tumeur est sous-ombilical, localisation la plus fréquente selon la plupart des statistiques.
- La peau est respectée.
- Il n'y a pas d'adénopathie ni de métastase.

D'une manière générale, les tumeurs desmoïdes sont moins fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. Les hypothèses pathogéniques qui peuvent avoir de la valeur chez l'adulte expliquent mal la survenue de ces tumeurs chez l'enfant. Chez celui-ci, elles semblent plus graves que celles de l'adulte.

- Tout du fait des grosses destructions qu'impose leur exérèse.

- Que par la fréquence des récidives.

2°) Les formes de l'enfant :

Tous les âges de l'enfance y sont représentés avec un maximum de fréquence au-dessous de 5 ans.

C'est la découverte de la tumeur par les parents qui provoque la consultation dans la presque totalité des cas.

Elles sont plus rares que chez l'adulte. BACH et ESTEVE, en 1964, faisant une revue générale à propos d'une observation ne retrouvent que 34 cas publiés depuis la première observation de tumeurs desmoïdes chez l'enfant par TEMOIN en 1893 (26 entre 0 et 3 ans).

- La prédominance du sexe féminin est retrouvée chez l'enfant (68%) avec cependant moins d'évidence que chez l'adulte (78 à 90 %).

- Il est difficile de mettre en évidence la notion précise d'un traumatisme mais certains auteurs évoquent la fréquence des chutes à l'âge du début de ces tumeurs chez l'enfant.

Rappelons le rôle hypothétique qui serait joué par le traumatisme obstétrical et le torticolis congénital à l'origine de tumeur desmoïdes au niveau du sterno-cléido-mastoïdien (2 cas sur 3 de THOMINE).....

En outre, ces tumeurs ne surviennent pas, avec un maximum de fréquence, à la période du tournant endocrinien de la puberté : ce n'est pas en faveur de la théorie endocrinienne chez l'enfant.

Rappelons que 5 cas sont signalés à la naissance par BACH, ESTEVE et coll. et que du point de vue évolutif l'accroissement est progressif et lent.

Comme chez l'adulte les récurrences in-situ contrastent avec l'absence de métastases : sur 23 cas traités par exérèse, 7 fois sont survenues une ou plusieurs récurrences.

B - Formes selon la localisation :

1°) Rappelons que la localisation abdominale est la plus fréquente :

- 80 cas sur 130 de MUSGROVE et MAC DONALD.
- 55 cas sur 77 de MAYO et PEARMAN.
- 27 sur 33 dans la thèse de JOBARD.
- 2 sur 5 dans nos observations

De même, les tumeurs desmoïdes se voient plus fréquemment dans la paroi abdominale chez l'enfant que chez l'adulte.

Rapportées aux autres tumeurs de la paroi abdominale elles sont très rares 17 tumeurs desmoïdes sur 470 tumeurs abdominales (PACK et EHRLICH).

Le siège est le plus souvent para-ombilical rarement médian mais la ligne blanche peut être envahie secondairement par le processus extensif local. Le quadrant inférieur droit de l'abdomen semble en tout cas le plus particulièrement touché.

Le diagnostic peut être difficile avec les tumeurs intrapéritonéales. En plus des signes de BOUCHACOURT, TILLAUX et PEGULLO-FERRAND dans les tumeurs abdominales basses chez la femme, on peut être amené à faire une laparotomie et un examen anatomo-pathologique extemporané.

Les adhérences au péritoine sont en général le fait de phénomènes inflammatoires secondaires surtout dans les récurrences.

On peut observer cependant des troubles de compression au niveau des viscères abdominaux, des adhérences à l'épine iliaque, au pubis ou au rebord costal. Des ulcérations spontanées multiples peuvent se voir.

Des problèmes thérapeutiques particuliers sont posés par les tumeurs pariétales abdominales.

- Problèmes de délabrements pariétaux et réparation pour le chirurgien.

Proximité des organes génitaux pour la radiothérapie.

2°) Parmi les localisations extra-abdominales, par ordre de fréquence nous verrons :

- Les tumeurs thoraciques
- Les tumeurs du cou
- Les tumeurs des membres.

Les tumeurs thoraciques : se distinguent par les adhérences précoces au grill costal, voire au sternum et à la plèvre.

Elles se développent très souvent sur une cicatrice de mammectomie dans le grand pectoral (MUSGROVE et MAC DONALD ; un cas de BARBIN, ceux de KERNEIS et de FERRON).

Les muscles intercostaux peuvent aussi voir se développer à leur niveau des tumeurs desmoïdes (WIPER et MILLER). Des contusions thoraciques dans les antécédents ont été signalées par GATCHELL, GLACETT et MAC DONALD dans un cas de fibrome intercostal. Dans cette même observation comme celle de NICKELL, KITTLE et BOLEY la malade était enceinte. Ainsi, on retrouve ici encore le facteur favorisant que réalise la grossesse.

Les tumeurs du cou : Elles se localisent la plupart du temps au sterno-cléido-mastoïdien et s'observent chez l'enfant.

Ces tumeurs peuvent évoluer pendant des années sur le mode bénin mais elles sont susceptibles de prendre rapidement une allure extensive.

Ainsi l'on est amené à intervenir, sans hésiter dès que l'évolution s'écarte quelque peu de sa courbe normale : une tumeur du sterno-cléido-mastoïdien qui grossit trop vite, qui dure trop longtemps, qui augmente après avoir régressé doit immédiatement paraître suspecte et être enlevée sans attendre; c'est dans ce cas que l'on peut appliquer l'aphorisme rappelé par FARBER "toute masse solide chez l'enfant, doit être considérée comme une tumeur maligne jusqu'à ce que sa nature soit déterminée par l'examen histologique de la tumeur enlevée".

Les formes des membres :

JOBARD a signalé une adhérence au fémur dans une tumeur de la cuisse. Les tumeurs des membres peuvent provoquer une gêne fonctionnelle. Des troubles sensitivo-moteurs par compression ou même adhérence aux pédicules vasculo-nerveux sont possibles.

C - Formes évolutives

Habituellement les tumeurs desmoïdes évoluent lentement : rappelons le cas de DEGOS (60 ans de développement), celui de LABBE et REMY (14 ans) et celui de TEMOIN (12 ans).

Elles peuvent :

- Atteindre un volume énorme.
- Subir des poussées de croissance à l'origine desquelles on peut retrouver un traumatisme et chez la femme une grossesse ou un avortement.
- Envahir les plans profonds.

- Comprimer les organes intra-abdominaux (cas de SALMON chez un enfant de trois ans, compression d'un utérus gravide comme dans l'observation n° 4).

- S'ulcérer spontanément et prendre, à un ou plusieurs endroits, l'aspect très vasculaire.

- Contracter les adhérences à la symphyse pubienne, à l'épine iliaque antéro-supérieure au rebord costal, à l'acromion et la coracoïde comme dans l'observation n° 3.

- Dégénérer : rappelons les problèmes posés à l'histe-giste pour affirmer une éventuelle dégénérescence en sarcome ou un sarcome originel. Notons également les remaniements intra-tumoraux : remaniement myxoïde, métaplasie osseuse.

- Et surtout RECIDIVER : caractère évolutif essentiel de ces tumeurs.

La tendance aux récidives in-situ, après extirpations timides, contrastant avec l'absence de métastase à distance, est très particulière à ce type de tumeur.

Les récidives surviennent de quelques mois à quelques années (en moyenne 5 à 6 mois) après la première intervention.

La tumeur récidivée a les mêmes caractères histolo-giques que celle déjà extirpée. Les récidives sont plus fré-quentes et plus précoces dans les cas où il est difficile de pratiquer une exérèse très large : siège cervico-maxillai-re, articulaire. Certains auteurs pensent que la récidive est d'autant plus précoce que la première exérèse a été plus économe.

Les récidives itératives sont aussi fréquentes. Elles peuvent mettre en jeu le pronostic vital malgré le traitement chirurgical, radiothérapique et cordisonique. Ceci est également le fait de complications qui sont d'une gravité différente selon que le malade est mal traité ou non traité :

- Dans le premier cas il y a évidemment la récidive locale : citons le cas rapporté par THOMINE où l'exérèse incomplète du fait de la localisation cervicale a entraîné la mort par asphyxie.

- Dans le deuxième cas, la complication majeure est la grande extension de la tumeur qui devient très gênante par son volume sans cesse augmentant.

Deux de nos observations (n° 2 & 3) mettent bien en évidence certains caractères évolutifs des tumeurs desmoïdes : récidive, envahissement de presque tout le deltoïde, poussée de croissance après un avortement, adhérence à l'acromion et la coracoïde.

OBSERVATION N° 2

Monsieur BENAZZOUZ Hocine âgé de 46 ans; marié, est admis dans le service le 7 juin 1972 pour tuméfaction de la région externe du bras gauche.

- A l'interrogatoire : On constate que le début remonte à 1954. Le malade est opéré en 1957 pour une tuméfaction ayant les mêmes caractères que celle qu'il présente actuellement.

Peu après l'intervention il signale l'apparition d'une petite "boule" indolore qui grandit progressivement jusqu'à atteindre le volume actuel.

Le malade, qui est peintre au pistolet, insiste sur le fait que depuis quelques mois, il a une discrète gêne aux mouvements du bras droit et des petites myalgies à l'effort. L'état général est par contre conservé.

- A l'examen : On note à l'inspection une tuméfaction ovoïde de la grosseur d'un oeuf de canne sous une ancienne cicatrice, la peau est par ailleurs d'aspect normal.

A la palpation, la tumeur est dure, de surface régulière, donnant l'impression d'un muscle "contracté". La peau est peu mobilisable sur la tumeur qui est solidaire du muscle deltoïde. Il n'y a pas d'adénopathie axillaire.

L'examen des autres appareils ne montre rien de particulier:

- Il n'y a pas d'hépto-splénomégalie.
- Le toucher rectal est normal

Les examens complémentaires sont également normaux :

FNS = 4.570.000 globules rouges
6.000 globules blancs

VS = 6/16 mm

Le diagnostic retenu est celui de tumeur fibreuse du deltoïde qui a récidivé après une exérèse pratiquée en 1957.

L'intervention est décidée le 16 juin 1972 avec le diagnostic de récurrence de fibrome deltoïdien probablement "desmoïde".

PROTOCOLE OPERATOIRE

- Incision verticale axée sur la tumeur qu'elle déborde vers le bas, le long de la gouttière bicipitale externe.
- Exérèse, au bistouri électrique, de la tumeur et du deltoïde jusqu'à la partie supérieure de l'épaulette.

- Individualisation du nerf radial en bas.
 - Section inévitable de la branche antérieure sensitive du radial qui est emportée avec la pièce tumorale.
 - Fermeture sur antibiotiques et drain de Redon.
 - La pièce est adressée à l'anatomo-pathologiste.
- Il s'agit effectivement d'un fibrome desmoïde.

Cette observation a beaucoup de points communs avec la suivante intéressant, il est vrai, une jeune femme de 27 ans,

OBSERVATION N°3

M^{me} A..... Djamila âgée de 27 ans est hospitalisée dans le service le 27 Octobre 1966 pour une récidive d'une tumeur desmoïde de la région deltoïdienne droite opérée et diagnostiquée pour la première fois en 1964. A cette date l'exérèse a porté sur une tumeur unique qui avait les dimensions d'une orange.

Dans ses antécédents on retrouve la notion de trois grossesses normales espacées entre elles de trois ans et ce serait à l'occasion de la dernière que la tumeur se serait développée.

En outre la récidive actuelle aurait commencé trois mois après l'intervention avec un accroissement d'abord lent; cependant, selon la malade, la tendance évolutive aurait été plus marquée après un avortement survenue au début de l'année 1966.

Aujourd'hui la malade se présente avec une tumeur grossièrement arrondie développée au niveau de l'épaule droite. A l'inspection on retrouve la cicatrice de l'ancienne incision, le long du bord externe de l'épaule. Les signes articulaires sont assez discrets et consistent en une limitation assez douloureuse de l'abduction au niveau de l'articulation scapulo-humérale. Néanmoins,

pas de troubles vasculaires ni de déficit sensitivo-moteur au niveau du membre supérieur droit. Dans les autres secteurs absence de lésions associées et en particulier pas de tumeur équivalente au niveau de la paroi abdominale. Enfin, aucun signe particulier n'attire l'attention sur une lésion du tractus digestif. L'état général est bon.

Radiologiquement on note un grignotage assez prononcé de l'acromion et dans ces conditions, malgré la connaissance du diagnostic de la tumeur primaire on n'exclut pas l'éventualité d'une tumeur sarcomateuse à point de départ osseux ou musculaire (mésenchymone).

Le 16 Novembre 1967, sous anesthésie générale par une incision en L renversé, et au bistouri électrique on résèque la masse et l'acromion que l'on sectionne à la scie de GLIGLI.

La pointe de la coracoïde est également réséquée après une hémostase soigneuse comprenant une ligature de la circonflexe et de la sous-scapulaire. Après ablation de la pièce, il ne reste plus que quelques fibres du deltoïde. Fermeture de la cavité par suture des téguments sous drainage de REDON.

La pièce d'exérèse a été confiée au Laboratoire d'Anatomie Pathologique.

Le diagnostic de fibrome desmoïde a été confirmée.

Le malade a été revue 18 mois plus tard dans un état général excellent avec une épaule droite satisfaisante malgré l'aspect décharné qu'elle présente et la large cicatrice disgracieuse. Aucune tendance cette fois à la récurrence.

D - Formes associées

- Non pas tant le syndrome de GARDNER qui associe une poly-pose rectocolique, des estéomes, des tumeurs des parties molles.

- Mais surtout les formes associées à une grossesse. En effet la coexistence chez la femme enceinte de deux tumeurs abdomino-pelviennes volumineuses, l'une physiologique, l'utérus gravide, l'autre pathologique, est une éventualité relativement fréquente. Il en est ainsi des associations de la grossesse avec un fibrome, un kyste de l'ovaire, une splénomégalie etc.....

Par contre l'association d'une tumeur desmoïde et de la gravidopuerpéralité est exceptionnelle, surtout lorsque, de leurs rapports réciproques, peut découler, entre autre, l'indication d'une césarienne.

Ceci nous amène à vous rapporter l'observation suivante, due à l'obligeance du Professeur AIT OUYAHIA.

OBSERVATION N°4

"Mme BAD.....Aïcha, 20 ans, 2° geste admise à la Maternité de Mustapha le 25 Juillet 1963 pour grossesse proche du terme et tumeur abdomino-pelvienne.

Rien de particuleier dans les antécédents. Un point important sur lequel la malade insiste; le développement rapide de cette masse tumorale depuis le 4^{ème} mois de la grossesse; avec comme point de départ la région de la fosse iliaque gauche.

Cette tumeur occupe tout l'hémi-abdomen gauche, déborde la ligne médiane dans la région sous ombilicale. Elle est bosselée, de consistance irrégulière, mobile sur les plans profonds mais adhère intimement aux plans superficiels. Quant à l'utérus, on le devine dans l'hypocondre gauche, par la perception à ce niveau, des petites parties fœtales.

Il existe une circulation collatérale exubérante surtout à gauche. L'examen est complété par la recherche des B.C.F. que l'on entend parfaitement à gauche de la ligne médiane.

Au T.V. : pas de présentation perçue; dans le cul de sac gauche, les doigts buttent sur la tumeur; rien à l'examen des différents appareils."

L'ensemble suffit à des obstétriciens expérimentés, de poser la sage indication d'une césarienne.

Le 7 Août la malade est opérée avec le diagnostic de tumeur vraisemblablement maligne chez une femme enceinte, proche du terme.

Protocole opératoire :

"Médiane sous-ombilicale : on passe au ras de l'adhérence tumorale et on découvre une partie de la tumeur qui recouvre l'utérus de haut en bas. Cette tumeur est ramollie de couleur vineuse d'aspect congestif, "apoplectiforme". Réclinée, elle permet l'abord de l'utérus sur lequel on pratique une incision longitudinale segmento-corporéale.

Extraction d'un enfant vivant de sexe féminin pesant 3 Kgs 670 Réfection de la paroi interne au catgut chromé.

Dans le même temps opératoire, on pratique une biopsie de la tumeur, l'état général de la malade ne permettant pas d'aller plus loin."

L'examen histologique est en faveur d'une tumeur conjonctive jeune (mésenchymome).

Dans la période post opératoire immédiate notre malade subit plusieurs séances de radiothérapie.

La malade quitte le service dans un mauvais état général, contre avis médical.

" 8 mois plus tard la malade revient : entre temps la tumeur a grossi, elle occupe maintenant l'hypochondre gauche, le flanc gauche, la fosse iliaque gauche, l'épigastre et fosse iliaque droite. Il y a toujours une circulation collatérale importante. A la station debout, l'hypocondre gauche s'évacue partiellement mais l'on n'y perçoit pas de sonorité intestinale. La tumeur adhère à la paroi abdominale antérieure au niveau d'une large zone para et sous-ombilicale gauche. On décide d'intervenir pour tenter son ablation".

Protocole opératoire

"La tumeur est abordée par incision thoraco-abdominale longeant le 1/3 antérieur de la 8ème côte gauche et prolongeant sa direction au delà de la ligne médiane antérieure. On commence par ouvrir le thorax en pensant ainsi éviter les adhérences opératoires antérieures.

Il s'agissait d'une volumineuse tumeur pleine, largement sessile au niveau de la face profonde de la paroi abdominale antérieure. Les difficultés opératoires sont essentiellement venues de cette large implantation qui a obligé à réséquer le tiers moyen du grand droit gauche de l'abdomen (point de départ) et aussi de l'importance de la masse elle-même plutôt que des adhérences avec les viscères voisins (épiploon bien entendu, grêle, utérus et annexe droite, vessie).

En fin d'intervention on arrive presque à établir partout le plan musculaire au niveau de la paroi abdominale antérieure; quelques zones en restent cependant dépourvues (plan aponévrotique et cutané reconstitué ensemble) le thorax est drainé (MATHEY)

Le poids de la tumeur est de 8 Kgs 500.

On envoie un fragment à l'anatomo-pathologiste".

Examen histologique

Voici le protocole de Mme MUSSINI MONTPELLIER.

" Le fragment examiné a la structure d'une néoplasie à cellules fusiformes suivant un dispositif fasciculé et plexiforme. Noyaux très allongés et effilés.

Pas de mitoses; substance fondamentale un peu lâche en certaines zones.

L'aspect franchement fasciculé est plexiforme fait porter le diagnostic de fibrome desmoïde ."

En résumé, monstrueux fibrome de la paroi abdominale antérieure associé à une grossesse. Césarienne dans un premier temps. Ablation de la tumeur 8 mois après guérison.

Le rôle de la grossesse est retenu dans l'étiologie des tumeurs desmoïdes par la majorité des auteurs. Chez notre malade, les deux laparotomies successives nous ont permis de vérifier l'action certaine de l'inflation hormonale sur les fibromes de LECENE et DELAMARE, qui sont des tumeurs pourtant conjonctives, mais qui n'en subissent pas moins des modifications inhérentes à l'état gravidique, en particulier l'imbibition tumorale. La différence d'aspect macroscopique est évidente : tumeur ramollie, congestive et rougeâtre lors de la 1ère intervention; la même tumeur dure, blanche, jaunâtre, fibreuse, à la 2ème intervention.

Cette observation illustre bien :

Les rapports grossesses-fibrome, même quand le fibrome est extra-utérin.

La difficulté diagnostique.

Les problèmes thérapeutiques posés par la réfection de la paroi après la deuxième intervention.

Elle nous a permis de connaître l'aspect de la tumeur pendant la grossesse et après la grossesse. Des dosages hormonaux auraient peut-être été profitables pour tenter d'expliquer la pathogénie de cette tumeur ambiguë.

Une FORME particulière dont nous avons une observation mérite l'attention finale.

C'est le dermato-fibrome de DARIER et FERRAND dont les caractères histologiques et évolutifs sont ceux du fibrome desmoïde.

Mais notons cependant que le sexe semble être sans influence (sur les 11 cas rapportés par DUFOURMENTEL et ROGER MOULY il y a 6 femmes pour 5 hommes).

Rappelons les deux symptômes essentiels des dermato-fibromes de DARIER et FERRAND

- Le siège intradermique
- La conservation de l'épiderme.

L'évolution est progressive, les récidives après exérèse sont très fréquentes et peuvent être nombreuses pour un même malade.

Le diagnostic est soupçonné dans la plupart des cas à la seule histoire de la maladie; l'aspect de la lésion suffit en général à le confirmer.

Du point de vue clinique, le diagnostic peut se poser avec surtout le fibrome bénin tandis que du côté histologique il est parfois difficile de trancher avec les tumeurs malignes.

En résumé nous remarquons une similitude quasi-complète des caractères anatomo-cliniques et évolutifs, entre les dermato-fibromes et les tumeurs desmoïdes; le seul critère qui les différencie, du moins au début, est le siège intra-dermique du dermato-fibrome.

Mais les problèmes thérapeutiques et pronostiques sont pratiquement identiques dans les deux variétés de tumeurs comme le montre l'observation n° 5 que voici.

OBSERVATION N° 5.

"Mme M..... âgée de 63 ans est admise en 1965 pour une tumeur solide de l'épaule droite développée sur une cicatrice rétractile d'une brûlure grave et assez étendue survenant douze ans auparavant (eau bouillante). A l'examen, la tumeur a les dimensions d'un oeuf de poule; elle est solide, uniforme et lisse. Absence de réseau vasculaire en surface. Autour présence de 10 autres tumeurs plus petites, de même aspect et de consistance moins ferme.

On pense à la possibilité d'une tumeur fibromateuse et l'examen histologique par le Pr. MUSSINI MONTPELLIER indiquait:

HISTOLOGIE

"Dispositions cellulaires tumorales groupées en tourbillon autour des capillaires, mitoses et atypies cellulaires rares, on retrouve dans le stroma de nombreux mastocytes.

L'aspect fait porter le diagnostic de dermato-fibrome de DARIER et FERRAND."

//) I A G N O S T I C //) I F F E R E N T I E L

A - Théoriquement

1°) Les tumeurs intra-abdominales sont éliminées par les manœuvres décrites précédemment.

2°) On élimine facilement :

- Une hernie
- Une éventration
- Un abcès
- Une tumeur bénigne sous-cutanée
- Une ossification
- Un foyer d'endométriose développé sur une cicatrice opératoire.

3°) Par contre, le problème essentiel peut être posé par le fibro-sarcome qui peut ressembler à une tumeur desmoïde.

La distinction se fonde habituellement sur les caractères suivants :

- Une encapsulation apparente, liée à la compression des tissus voisins donnant à la tumeur un aspect arrondi ou lobulé.

- Des zones de remaniements hémorragiques ou nécrotiques et surtout l'apparition de fistules à la faveur d'une ponction-biopsie, d'une piqûre de vaisseaux superficielle ou d'infarctissements sous-cutanés.

- Enfin, il s'agit d'une tumeur soit unique soit multicentrique.

Histologiquement les fibro-sarcome présentent une densité cellulaire plus marquée et surtout plus homogène. Les mitoses sont plus nombreuses que dans les tumeurs desmoïdes et les atypies nucléaires ne sont pas rares.

STOUT insiste sur l'importance de la trame réticulinique. Le pronostic serait d'autant plus réservé que cette trame est plus lâche.

Enfin, du point de vue évolutif, ces tumeurs se comportent comme les fibromes desmoïdes avec une tendance récidivante locale.

STOUT constate qu'ils ne métastasient que très rarement et que la mortalité n'est pas plus grande que dans les fibromatoses.

Il n'est pas rare de trouver dans les antécédents la notion d'une grossesse récente ou même contemporaine.

Soulignons donc l'intérêt de l'examen cytologique pour trancher entre la tumeur desmoïde et fibrosarcome.

4°) A l'opposé la clinique seule suffit la plupart du temps à distinguer le fibrome desmoïde du fibrome vrai, "tumeur bénigne" :

- Très bien limitée
- Arrondie.
- Superficielle.
- Encapsulée et non infiltrante donc facilement clivable.

Le fibrome vrai peut théoriquement se développer partout où il existe du tissu conjonctif, mais il semble en réalité tout à fait exceptionnel au niveau du muscle strié, point de départ électif des tumeurs desmoïdes.

Schématiquement nous résumons les traits cliniques essentiels qui différencient les fibromes vrais et les fibro-sarcomes des tumeurs desmoïdes.

FIBROMES VRAIS	TUMEUR DESMOÏDE	FIBROSARCOME
Très bien limité	Mal limité	Mal limité
Encapsulé	Pas de capsule	Pas de capsule
Situé superficiellement	Situé en profond	Situé en profond
Non infiltrant	Infiltrante	Infiltrant
Cellule normale	Cellule normale	Mitose abondante atypie monstruosité cellulaire.
Reste très localisé	Très extensive localement	Très extensive
Pas de métastase	Pas de métastase	Métastase.

B - En pratique

Le problème doit être envisagé plus schématiquement et suivant deux circonstances de découverte.

1°) La tumeur est vue pour la première fois et n'a pas encore motivé des soins. Elle a les caractères d'une masse solide pariétale évoquant soit le fibrome ou le sarcome et en chirurgie l'aphorisme de F. REBER se généralise "Toute masse solide chez l'enfant, doit être considérée comme une tumeur maligne jusqu'à ce que sa nature soit déterminée par l'examen histologique de la tumeur enlevée".

2°) La tumeur est revue à l'occasion d'une récurrence....

- Le diagnostic premier de fibrome desmoïde est remis en question, en effet ne s'agirait-il pas en définitive d'un sarcome d'où la nécessité à toutes les étapes d'un examen histologique patient, répété et exécuté par un anatomo-pathologiste expérimenté voire même rompu à ce type de tumeur (STCUT).

- Surtout avec l'individualisation depuis 1954 d'une variété anatomo-pathologique :

Il s'agissait de **fibromatose** juvénile.

Sous ce terme, on désigne un certain nombre de lésions fibreuses à localisation ubiquitaire, le plus souvent sous-cutanées, se rencontrant chez l'enfant et pouvant se voir chez l'adulte.

Ces lésions sous-cutanées sont connues dans la littérature sous un certain nombre de synonymes :

- Fibromatose pseudo-sarcomateuse.
- Fasciite nodulaire.
- Fibromatose du derme et du fascia.

Le point de départ de la lésion peut être le derme, l'hypoderme ou les aponévroses superficielles.

Contrairement aux tumeurs desmoïdes, le sexe masculin prédomine.

La localisation est différente de celle des tumeurs desmoïdes :

Sur 22 cas de l'Institut Pathologique de Strasbourg on compte :

- 7 des membres inférieurs.
- 6 de la tête et du cou.
- 5 du thorax.
- 2 de l'abdomen.
- 2 des membres supérieurs.

La durée d'évolution est brève :

De quelques semaines à quelques mois avec un maximum d'un an. La masse peut doubler en quelques jours (KONWALER). Il faut cependant retenir que cette règle n'est pas absolue.

Les tumeurs fibromateuses ont une taille généralement réduite; leur plus grand diamètre dépasse rarement quatre à cinq centimètres.

Elles se distinguent des tumeurs desmoïdes par :

- l'absence d'organisation fasciculée.
- la présence d'infiltrats inflammatoires.

Ces infiltrats constitués de lymphocytes et de monocytes sont disséminés dans la prolifération, souvent autour de petits vaisseaux à revêtement endothélial net et à paroi épaisse. Ils ne contiennent pas de mastocytes et rapprocheraient ces lésions des processus cicatriciels hypertrophiques d'où le terme de "processus sclérogènes" donné par THOMINE et coll.

Sur le plan étiopathogénique, la plupart des auteurs admettent plutôt une origine inflammatoire qu'une origine tumorale.

Le traumatisme est rarement invoqué, contrairement aux tumeurs desmoïdes.

Ainsi, des fibromatoses juvéniles il faut retenir :

- Le comportement évolutif rapide.
- L'aspect histologique particulier : notamment la présence d'infiltrats inflammatoires.
- L'absence d'antécédents traumatiques.
- Le traitement consiste en une exérèse large passant en tissu sain, une exérèse incomplète exposant aux récives.

(C H A P I T R E - V -

// R A I T E M E N T

Le traitement des tumeurs desmoïdes est essentiellement chirurgical. La radiothérapie occupe une place appréciable et beaucoup d'auteurs l'utilisent dans certains cas bien définis. En outre de nos jours la Corticothérapie est quelquefois utilisée mais sans grand recul quant à son appréciation réelle.

A - Traitement chirurgical

Il consiste à faire une exérèse large, passant en tissu sain, afin de prévenir le risque important des récidives locales.

En effet, si les tumeurs desmoïdes sont, la plupart du temps, remarquablement tolérées (rappelons le cas de PACK et EHRLICH avec 9 ans d'évolution et celui de LABBE REMY 14 ans), l'indication chirurgicale est motivée par certains caractères sur lesquels il faut insister :

- L'absence de capsule propre qui fait que la tumeur desmoïde infiltré toujours le muscle qui l'entoure ; elle y adhère en un point quelconque ou sur toute sa périphérie. Elle peut même adhérer au rebord costal, l'épine iliaque antéro-supérieure, l'acromion (observation 3). Des paquets vasculo-nerveux peuvent être infiltrés et englobés dans la tumeur (observation 2). Une adhérence au fémur a été signalée dans la thèse de JOBARD.

- La fréquence des récidives locales après une intervention trop limitée.

Les caractères envahissant et récidivant des tumeurs desmoïdes ont fait dire à LECENE et DELAMARE déjà en 1905 :

" Nous croyons qu'une bonne part de ces récidives, sinon toutes, s'expliquent facilement si l'on veut bien songer que la plupart des chirurgiens énucléent de beaucoup trop près les fibromes de la paroi. Cette énucléation systématique expose certainement à laisser

en un point de la paroi de la cavité d'énucléation, des éléments néoplasiques infiltrés dans le muscle, d'où récurrence locale".

A ces deux caractères essentiels, il faut ajouter que les tumeurs desmoïdes peuvent être gênantes par leur volume, comprimant ainsi les organes intra-abdominaux : uretères et rectum (cas de SALMON) ou un utérus gravide au point de rendre impossible l'accouchement par la voie normale et de poser l'indication d'une césarienne (observation n° 4).

- des calcifications, des ulcérations cutanées, des remaniements intra-tumoraux sont possibles.

- La dégénérescence maligne n'est pas admise par tous les auteurs. Pour PACK et EHLICH, elle surviendrait surtout chez l'homme. En fait rappelons qu'il est difficile à l'histologiste d'affirmer une dégénérescence en sarcome ou un fibro-sarcome à l'origine.

L'abord de la tumeur doit être direct.

En pratique, les récurrences sont les seules complications des tumeurs desmoïdes : elles doivent donc préoccuper le chirurgien en priorité.

Toutes les statistiques évaluent à 30 ou 40 % la fréquence des récurrences :

- 5 cas sur 17 de PACK et EHLICH ont récidivé (dont un six fois).

- Pour PFEIFFER 33 sur 107 tumeurs desmoïdes opérées et suivies, ont récidivé.

Il s'agit pratiquement toujours de récidives locales pures, sans jamais d'édénopathie ni de métastase. Un cas de récidive véritablement maligne a été rapporté selon PEGULLO et FERRAND.

Le délai d'apparition de ces récidives est très variable de quelques mois à quelques années (parfois plus de 20 ans). Il semble que les formes de l'enfant aient un plus grand potentiel de réviviscence que celles de l'adulte.

Dans les publications récentes, hormis les cas de l'enfant les récidives semblent plus rares qu'autrefois, probablement parce que les chirurgiens appliquent les préceptes de LECENE et DELAMARE : "l'énucléation de la tumeur ne doit être faite que tant que la tumeur se laisse dégager avec la plus grande facilité des tissus voisins ; mais aussitôt que le chirurgien arrive sur une partie de la tumeur qui adhère au muscle ou, à fortiori, semble s'y infiltrer, il faut alors renoncer à l'énucléation et sectionner franchement à quelque distance des tissus envahis, que ce soient les muscles, leurs aponévroses d'insertion ou enfin le péritoine".

On peut ajouter éventuellement le rebord costal, l'épine iliaque antéro-supérieure, l'acromion et la coracoïde (Observation 3).

En effet, SALMON chez un enfant de trois ans a été obligé de réséquer avec la tumeur le péritoine, les attaches osseuses et l'arcade crurale des deux côtés.

Plus on passe en tissu sain, plus on a la garantie du succès. Mais il est des sièges, notamment cervico-maxillaires, thoraciques, abdominaux où il est difficile de pratiquer une exérèse très large. Dans ces cas, les récidives sont plus fréquentes et plus précoces.

Les délabrements pariétaux peuvent être importants :

- Non pas tant le péritoine, qui est suffisamment élastique pour que, le plus souvent, sa fermeture après résection segmentaire ne soit pas techniquement difficile.

- Mais lorsque le volume de la tumeur est important, le rapprochement des lèvres de la plaie peut être difficile ou même impossible sans traction excessive.

Différentes méthodes ont été utilisées :

PACK et EHRLICH, en cas de grosse perte de substance, laissent leurs malades au moins quatre semaines au repos, au lit, avec les genoux fléchis maintenus par des oreillers, pour éviter, la tension musculaire pendant la période de cicatrisation.

Un grillage en nylon a été utilisé par certains auteurs.

Un grillage en acier inoxydable peut rendre des services.

Les lambeaux de fascia lata peuvent suffire pour reconstituer la paroi.

Des greffes cutanées sont utilisées par de nombreux auteurs.

GTRODES qui a eu à réaliser une résection colique du fait d'adhérences intimes avec le sigmoïde, recommande une préparation intestinale.

Deux exemples méritent l'attention et illustrent bien les difficultés posées au chirurgien.

Le premier est celui de SALMON déjà cité précédemment.

Un enfant de 3 ans est porteur d'une tumeur occupant les deux tiers inférieurs de la paroi abdominale. Cette tumeur fait corps avec le bassin, envoie un prolongement pelvien, comprime le rectum et les deux uretères avec urétéro-hydronéphrose. Un traitement d'épreuve (radiothérapie et corticoïdes) est tenté sans succès.

Intervention en deux temps :

1er temps : Juin 1964

Exérèse de la tumeur avec le péritoine, les attaches osseuses et l'arcade crurale des deux côtés ; au cours de l'intervention blessure de la veine iliaque externe qui est ligaturée.

2ème temps : 3 semaines plus tard.

Réfection de la paroi par auto-greffe des deux fascia-lata, renforcés par des languettes de peau totale, avec reconstitution d'un anneau crural.

Près de quatre ans plus tard, le résultat est excellent.

La deuxième observation assez significative est celle de DEGOS et Coll., déjà citée également. Elle concerne un dermatofibrome chez une femme de 78 ans.

La tumeur s'étend sur toute la paroi gauche de l'abdomen et le flanc gauche, du rebord costal à l'épine iliaque antéro-supérieure.

A son hospitalisation la tumeur est monstrueuse, multinodulaire, ligneuse. A la marche, il faut soutenir cette énorme masse.

A l'intervention, l'exérèse et la greffe sont faites en un seul temps.

L'incision a environ 30 cm de diamètre et la tumeur pèse 6,5 kilogs. A trois endroits on a pu rapprocher les lèvres de la plaie. La perte de substance qui reste vaste est comblée par un greffon prélevé à la partie antéro-interne de la cuisse gauche.

La greffe qui est posée en son centre sur le fascia rétro-péritonéal donne une paroi satisfaisante, mais peut être précaire. Un corset orthopédique aide à la contention de cette délicate paroi.

Le pronostic est bon dans les formes bien traitées. Lorsque la tumeur est d'une grosseur modérée ; l'exérèse large quand elle est possible ; donne une brèche de petite taille qui peut être assez facilement comblée par la mobilisation des tissus environnants.

Le pronostic vital peut être mis en jeu lorsqu'il s'agit de tumeurs très extensives pouvant envahir les organes vitaux. Citons le cas rapporté par THOMINE, de mort chez une fille de 11 ans présentant une tumeur du sterno-cléido-mastoïdien, avec comme antécédent un torticolis congénital. L'exérèse aussi large que possible est suivie d'une récurrence précoce qui a entraîné un décès par envahissement local et asphyxie.

Les séquelles sont liées, bien sûr, à la nécessité d'un traitement chirurgical mutilant :

- La paroi peut être disgracieuses, rétractiles parfois très gênantes sont la plupart du temps inévitables (épaule décharnée : observation 3).

- THOMINE a rapporté un cas où l'amputation a été nécessaire chez une fille de 12 ans qui présentait une tumeur du mollet droit. Un traumatisme semble avoir été trouvé dans les antécédents.

- Les cicatrices rétractiles du cou peuvent donner des torticolis séquellaires.

EN CONCLUSIONS :

Il faut reconnaître qu'il n'y a pas de technique chirurgicale bien réglée, applicable à tous les cas.

Il est des localisations où l'exérèse en elle-même pose des problèmes difficiles quel que soit le volume de la tumeur. (localisation cervico-maxillaires).

La reconstitution de la paroi fait appel à divers artifices dont l'essentiel consiste dans l'utilisation judicieuse des muscles et des aponévroses de voisinage qu'on décuple suivant les nécessités.

La relative fréquence des récidives même après une exérèse suffisamment large, ne semblant pas avoir posé de problèmes insurmontables a fait préconiser pour certains auteurs un emploi systématique de la radiothérapie.

B.- LA RADIOThERAPIE

La radiothérapie a été utilisée, soit comme thérapeutique préopératoire, soit encore et, surtout, en post-opératoire, et enfin isolément dans certains cas particuliers.

Pourtant, la radiosensibilité des tumeurs desmoïdes est encore discutée.

EWING (d'après PACK et EHRLICH) affirme que les tumeurs desmoïdes sont radiosensibles quoique la réponse soit toujours lente; dans les cas de tumeurs de la paroi abdominale, EWING pense que l'action des rayons X à fortes doses, est peut être indirecte, par l'intermédiaire de la castration radiothérapique ; il invoque trois ordres d'arguments :

- Tout d'abord les tumeurs fibroblastiques ne sont pas habituellement radiosensibles.

Ensuite, des doses faibles de 1.000 r à 2.500 r, appliquées localement n'ont aucune action, alors que de fortes doses (5.000 r), appliquées largement sur l'abdomen, sont suivies de succès mais aussi de cessation de menstruations.

Enfin les tumeurs desmoïdes observées chez l'homme ne sont pas radiosensibles.

: Selon PACK et EHRLICH, la radiothérapie doit être :
: réservée aux cas qui ne peuvent être opérés pour une raison :
: quelconque : :

- : - Très grosses tumeurs :
 - : - Sujets fatigués ou tarés :
 - : - Sujets refusant l'intervention :
 - : - Et enfin aux récidives. :
-

Ils ont ainsi traité avec succès trois cas inopérables, et toujours avec succès, presque toutes les récidives qu'ils ont observées; seule une récidive chez un homme s'est montrée radio-résistante.

VIEL a obtenu par la radiothérapie exclusive la guérison d'un fibrome pariétal, apparu au 3^{ème} mois d'une deuxième grossesse. Cette masse a été jugée trop grosse pour être enlevée sans inconvénients et la roentgenthérapie a été tentée avec succès.

Sa technique mérite d'être rapportée :

- 200 KV
- Filtration = 1 cm
- Distance a.p. = 50 cm.
- Dose totale = 3.600r en un mois environ, à raison de 3 séances par semaine.

"L'action des rayons' a été très peu marquée dans les semaines et mois qui ont suivi les irradiations; la tumeur a seulement légèrement régressé et ce n'est que 18 mois à 2 ans après la fin du traitement que les chirurgiens qui avaient vu la malade, ont été étonnés de voir la disparition complète du fibrome.

La malade a encore été revue 3 ans après le traitement. Après une aménorrhée de deux mois, la malade a été normalement réglée. Elle a mené une grossesse normale au cours de la 4ème année après la radiothérapie".

Ainsi ce beau résultat n'est pas le fait d'une castration par les agents physiques.

Chez l'enfant, les problèmes d'utilisation de la radiothérapie n'en facilitent pas l'indication.

Dans les cas rapportés par VERHAEGHE et collaborateurs, les récidives ont apparu chez 3 des 6 cas opérés et soumis à la radiothérapie post-opératoire.

Actuellement la radiothérapie n'est pas généralisée et même dans les indications préconisées par PACK et EHRLICH, les résultats sont souvent assez aléatoires.

r Il en est de même de la Corticothérapie.

C - La corticothérapie

- La radiosensibilité discutée des tumeurs desmoïdes, en particulier chez l'homme.

- Les inconvénients habituels de la radiothérapie (trouble de la formule sanguine; dermites, ankyloses, castration, risques tératogènes).

- L'incertitude de son succès.

Nous amènent à envisager la possibilité d'un traitement médical, notamment la corticothérapie.

En effet PANOS et POTH rapportent le cas de tumeur desmoïde chez une fillette de 22 mois qui a subi deux exérèse, il persistait un nodule dans la paroi abdominale qui a regressé sous Corticoïdes. Il n'y a pas eu de récidives trois ans plus tard.

La posologie est une question discutée. Certains utilisent jusqu'à 80 mg par jour sous A.C.T.H. d'autres la préfèrent à une dose quotidienne nettement plus basse.

Dans l'une des 3 observations de BOOHER et PACK, le traitement médical n'a pas évité la mort d'un garçon de 14 ans, malgré 4 exérèses, 5 séries de radiothérapie, un traitement antimitotique et un traitement androgénique.

La mort est survenue douze jours après l'institution du traitement cortisonique dans un tableau d'occlusion et de perforation abdominale, diaphragmatique et oesophagienne secondaires aux adhérences qu'avait contractées, la tumeur avec les viscères sous-jacents.

Il n'y avait pas de métastases à distance.

Dans le même ordre d'idée, SERAFINO X. a tenté un traitement antimitotique : après une cure d'environ un mois par l'Endoxan, la tumeur n'a marqué aucune tendance à la régression.

Cependant ses dimensions sont restées stationnaires et la tumeur est devenue plus souple, ramollie, plus mobile : rendant plus facile le travail du chirurgien.

En conclusion, il importe de souligner la maigreur de l'éventail thérapeutique. Parmi les armes thérapeutiques dont nous disposons une seule peut raisonnablement être jugée avec recul : il s'agit de la chirurgie.

Celle-ci a évidemment ses impératifs à savoir une exérèse large passant en tissu sain, même au prix d'une mutilation importante.

Malheureusement cette chirurgie a des limites du point de vue indications.

Elles tiennent à la fois de la localisation, de l'histologie, la récurrence etc.....

Quant à la radiothérapie, malgré une codification précise de la technique et l'absence de statistique concrète, il semble qu'elle puisse être de jour en jour appelée à jouer le rôle d'une auxiliaire précieuse de la chirurgie.

La corticothérapie enfin, malgré les bases physiopathologiques mal connues, une posologie équivoque, a donné dans certains cas des résultats spectaculaires.

Jusqu'à nos jours, nous n'avons pas connaissance d'un exemple de traitement mixte.

(I H A P I T R E -5-

(I C N C L U S I O N

Au terme de ce travail conçu sur cinq observations puisées dans les dossiers d'un service de chirurgie générale, nous ne nous permettons pas d'énoncer des idées neuves.

Sur le plan anatomique et thérapeutique les fibromes desmoïdes restent ce qu'ils sont : c'est-à-dire, "ambiguës" dans leur clinique et souvent embarrassants dans leur traitement.

Tumeurs du conjonctif ou phacomatose authentique atteignant un ou deux des feuillets embryonnaires (mésos et entoderme comme dans le syndrome de GARDNER), le problème demeure entier.

Cependant un point est acquis : il n'existe pratiquement pas d'évolution mortelle de fibrome desmoïde.

 I B L I O G R A P H I E

- ANFRE Y. - Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale chez l'enfant. Thèse Paris, 1964, n° 85, 53 pages.
- BACH Ch. ESTEVE P., SARRUT S. et CLOUP M. - Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale (ou fibromes envahissants de LECENE et DELAMARE) chez l'enfant. A propos d'une observation.- Ann.Péd.,(Suppl. Sem; Hôp. Paris). 2 av. 1964 40, n° 16/4, 991/P. 239, 998/P.246.
- BARBIN J., KERNEIS J.P. de FERRONA.- Considérations à propos de 2 observations de fibromes envahissants des parois. Ouest Méd., 1958, II, 384-386
- BEATTY (E.C.) : Congénital generalized fibromatosis in infancy. Amer. J. Dis. Child., 1962, 103,4, 620-624.
- BELTRAMI V.- On the subject of musculo-aponevrotic tumors of the abdominal wall.,Ann. Ital., Chir. 1959, 36, 509-526.
- BETZ. H. - Les tumeurs desmoïdes ou fibromes récidivants - Rev. Med. Liège, 1950, 5, 12-15.
- BINKLEY G.W. - Dermatofibrosarcoma protuberans Arc. Derm. Symp. 1939 40. 578.
- BISTROM O. - Desmoïds of the abdominal wall., - Ann. Chir., Gyneac. Fenn. 1960, 42, 114-120.
- BLUMS V.Z. et DUBINSKY M.B. - Tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale.- Khirourguia (Mouscou) 1964, n° 12, 118-120, (résumé anglais).
- BOOHER R.J. et PACK L.T. - Desnomas of the abdominal wall in Children.- Cancer, 1951, 4, n° 5, 1052-1065.

BOOHER (R.J.) et Mc PEAK (C.J.) : Juvenile aponevrotic fibromas.
Surgery, St. Louis, 1959, 56, 5.924-931.

BORRIE Peter - Dermatofibrosarcoma protuberans the Brit. Journ
of Surgery, Mars 1952, 34, n° 157, 452-453.

CASE T.C.- Tumeurs desmoïdes.- New York State J. Med., 15 Mai
1953, 53, n° 10, 1421-1242.

CHILESE R.V., COURETOT M.F. et BERTUCCI de LOZZIO C. - Les
tumeurs desmoïdes. Prensa méd., Argent., 5 oct., 1956,
43, n° 40 3024-3031.

CICCILINI A. Un cas de tumeur desmoïde de la paroi abdominale
à double localisation. - Minerva chir., 15 fév. 1966,
21, n° 3, 97-102.

COHEN P. GONDENBERG R.R.- Fibrome desmoplastique des os.-
J.A.M.A. 18 Mai 1964, 188, n° 7, 685-687. (5 fig).

DAHN I., JONSSON N., LUNDH G. - Tumeurs desmoïdes (toutes loca-
lisations) Revue de 33 cas.- Acta chir. Scand., Oct.
1963, 126, n° 4, 305-314, 6 fig.

DARIER (J.) et FERRAND (M) : Dermatofibromes progressifs réci-
divants ou fibrosarcomes de la peau, Ann. Derm. Syph.
(Paris), 1924, 5, 545-590.

DARIER (J.) et CIVATTE (A). et TZANEK (A.) - Précis de Derma-
tologie. Masson édit. 1947, 1072.

DEGOS (R.) CIVATTE (J.) et coll. : Dermatofibrosarcome de
DARIER et FERRAND datant de 7 ans. Bull. Soc.; Franç.
Derm. Syph. 1967, 74, 190.

DE GRACIANSKY et S. BOULLE - Atlas de Dermatologie.

DE GRACIANSKY, J. GRUNER, S. BOUILLE et P.F. CICCALDIE - A propos de deux cas de fibrosarcomes de DARIER et FERRAND semaine des Hôpitaux 1950, 44, 2121 - 2127.

DESAIVE P. et BETZ H. - Le "fibrome récidivant" ou "tumeur desmoïde" du thorax.- Acta Chir. Belg. Nev. 1954, 53, n° 8, 765-782, 7 fig.

DI CARLO V. et MARTINOTTI A.- Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale. Anatomo-clinique de 6 cas.- Arch; Ital;Chir., 1966, 92, n° 2, 188-211, 12 fig. (résumé français)

DI PIAZZA D.- Un cas de pseudokyste desmoïde de la paroi abdominale Minerva med.Sicil (suppl.Minerva méd.) Juil. Août 1966 11, n° 3, 64-68.

DI VITTORIO V. - Un cas de tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure. Minerva Chir., 31 mars 1964, 19, n° 6, 207-212, 6 fig.

DUBARRY J.J. et ESQUIROL P.- Polypose recto-colique généralisée dégénérée familiale et tumeurs conjonctives multiples. - Syndrome de GARDNER. Arch. Mal. Appar. Dig. 1961,50, n° 7-8, 736-744.

DUPIN J. - Un cas de fibrome multiple sous-aponévrotique envahissant (présentation de malade). - Arch. Franç. Péd., Nev. 1966, 23, n° 9, 1100-1101.

ENZINGER (F.M.) et SHIRAKI (M) : Musculo-aponévrotic fibromatosis of the shoulder girdle. Cancer (Philad.) 1967.

FERNET P. - Dermato-fibrome de la paroi abdominale. Maladie de darier et FERRAND - Ann. Dermat., Syph. 13 Déc. 1945, 312.

- FEVRE (M.) BARCAT (J.R.) et GERARD MARCHAND (R) : Les tumeurs du sterno-cléido-mastoïdien J. Chir. (Paris), 1954, 70, 1; 1-15.
- FEVRE (M) et HUGUENIN (R.) : Malformations tumorales et tumeurs de l'enfant. Un vol. (Masson et Cie, édit.) Paris 1954, 187 193, 277-282.
- FIELDING J.W. - "Tumeurs desmoïdes". New York state J. Med., 1er mai 1956, 56, n° 9, 1487 - 1490, 8 fig.
- FIEVEZ (M) et MANDARD (A.M) : Les fibromatoses de l'enfant. A propos de 22 cas. Ann. Anat. Path. 1966, 11, 1, 83-99.
- GASTER J. - Tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale.- Am. J. Surg. Déc. 1949, 78, n° 6, 899-902.
- GATCHELL F.G. - GLAGETT O.T. et MAC DONALDDJ.R. - Desmoïd tumor of intercostal muscles and thoracic wall.- J. Ther. Surg. 1957, 34, n° 2, 184-189.
- GERBER A. - Intervention plastique après ablation de tumeurs desmoïdes volumineuses de la paroi abdominale.- California med., Sept. 1961, 95, n° 3, 178-180.
- GRIFFITH JG. et IRBY W.B. - Fibrome desmoplastique (tumeur desmoïde de la mandibule) - Oral Surg., Août 1965, 20, n° 2, 269-275.
- HARDOIN J.P., MARCHE C. (Mme) et SIMONPOLI C. - Les tumeurs desmoïdes (ou fibromes envahissants de LECENE et DELAMARE). A propos de deux observations. Sem. Hôo. Paris, 26 juin 1963, 39, n° 33, 1583-1591.
- HEIDENREICH A., ABELLEYRA J.H. - et MOSTO H.H. - Tumeur desmoïde. Prensa., Argent., 5 av. 1957, 44, n° 14, 1076-1080.

- HEFFER A. - Considérations anatomo-cliniques sur les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale. -Minerva chir., 31 mars 1962, 17, n° 6, 282-293, 13 fig.
- HINZE M. - Tumeur desmoïde - Chirurg. Mai 1965, 36, n° 5, 193-197, 8 fig.
- HOFFMAN E. Derm. Z. 1925, 43-1.
- HUTTER (R.V.P.), STEWART (F.W.) et FOOTE (Jr.) : fasciitis. A report of 70 cases with follow-up provisy the benignity of the lesion. Cancer (Philad.) 1962, 15, 5, 992-1003.
- JOBARD J.P. - Contribution à l'étude des tumeurs ambiguës des tissus conjonctifs. Les "tumeurs desmoïdes". Thèse Strasbourg 1951, 80 P Dactyl.
- JOLLY D. - Les tumeurs acquises de la paroi abdominale antérieure chez l'adulte.- Ann.Chir. (Suppl.sem.Hôp.Paris), Juin 1963, 17 n° II-12, C. 705, C. 725, II fig. Bibliogr.)
- JONES E.R., et GOLEDIOWSHI A. Tumeur fibromateuse (desmoïde) de la paroi thoracique. Brit. Med. J. 15 Août 1960, n° 5206, 1134-1136.
- KAPLAN S. et TADICE J.C. - Tumeur desmoïde de la paroi abdominale. Prensa med. Argent., 12 mars 1954, 41, n° 11, 736-738, 8 fig.
- KARCHEMER N. et BARBANO A.J. - Tumeurs desmoïdes - Surgery, Nev. 1951, 30, n° 5, 869-872.
- KAUFMAN J. - Un cas de tumeur desmoïde chez l'homme.- Am. J. Surg., Juin 1950, 79, n° 6, 861-862.

KEASBEY (L.E.) : Juvenile aponevrotic fibrome (calcifying fibrome)
A distinctive tumor arising in the palms and soles of young
children. Cancer (Philad.) 1953, 6, 2, 338-346.

KEELEY J.L. de ROSARIO J.L. et SCHAILER A.E. - Tumeurs desmoïdes
de la paroi thoraco-abdominale chez un enfant. Arch., Surg.
J nv. 1960, 80, n° 1, 144-150, 6 fig.

KIMMELSTIEL (P.) et RAPP (L.) : Cortical defect due to periestal
desmoïds. Bull. Hosp. Jt. Dis (N.Y.) 1951, 12, 286-297.

KONWALLER (B.E.) KEASBY (L.E.) et KAPLAN (L.) : Subcutaneous
pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis) Amer. J.
Clin. Path. 1955, 25, 241-252.

KRON S.D. et SATINSKY V.P. - Les tumeurs desmoïdes du Sterno-
Cléide mastoïdien. J. Internat. Coll. Surgeons, Fév. 1955,
23, n° 2, 253- 256.

LANZARA G. - Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale (C.R.
de cas). Minerva Chir., 15 Déc. 1962, 17, n° 23, 1154-1160,
6 fig.

LECENE P. et DELAMARE G. - Remarques sur les fibromes de la
paroi abdominale. Bull. Med., Paris, 1908, 22, n° 3, 25-27.

LEGAL (Y.) SCHNEEGANS (E.) et BUCK (P.) : Les tumeurs fibroma-
teuses de la première enfance. Ann. Chir. Infant. Paris,
1962. 3, 2, 105-114.

LIGHTENSTEIN (L.) et GLODMAN (R.L.) : The cartilage analogued
fibromatosis : a réinterprétation of the condition called
juvenile aponevrotic fibroma. Cancer (Philad.) 1964, 17,
810-816.

MANDE (R.) HENNEQUET (A.) LONBRY (P.) et CLOUP (M.) : Fibroma-
tose congénitale diffuse du nouveau-né à évolution progres-
sive. Sem. Hôp. Paris, (Ann. Pedat.) 1965, 41, 2584-2592.

- MARTINER H. SHAWN ; A case of dermatosarcome. protuberans Br. Jal of plastic Surgery Oct. 1955, 8, n° 3, 257.
- MANN L.S. et EISEN J. - Desmoïd tumor of righ internal oblique muscle in a patient with trichinose et réparation Am. J. Surg., Juil. 1960, 100, n° 1, 126-128.
- MASSON J.K. et SOULE E.H. - Tumeurs desmoïdes de la tête et du cou. Am. J. Surg. Oct. 1966, 112, n° 4, 615-662, 5 fig.
- MAY A.M., CULINER M. et BISKIND G. - Excision en bloc des tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique et réparation. Am. J. Surg. Juillet 1960, 100, n° 1, 126-128.
- MEURERS M. - Diagnostic histopathologique des desmoïdes et des tumeurs desmoïdes formes -Zbl., Chir., 1951, 76, n° 6, 354-368, 8 fig.
- MICHAUX A. - A propos d'un cas de tumeur desmoïde - Acta Chir., Belg. Janvier 1957, n° 1, 86-92.
- MIGUET B., VAUZELLE J.L. et SAUVAGE Y. tumeur desmoïdes du grand droit de l'abdomen chez un enfant. Lyon Chir. Mars 1965, 61, n° 2, 235-238.
- MILLER L.F. et DURRANI K.M. - Tumeur Desmoïde chez un enfant. Une observation (Desmome).- J. Internat. Coll., Surgeons, Nov. 1961, 36, n° 5, 561-566.
- MOORE R.M., ROWE E.B. et KING W.B. - Les tumeurs fibreuses envahissantes de la paroi abdominale.- Int. Surg. Fig. Mars 1951, 51, n° 3, 174-176.

- MOORE R.M., ROWE E.B. et KING W.B. - Les tumeurs fibreuses envahissantes de la paroi abdominale.- Int. Surg. Fig. Mars 1951, 51, n° 3, 174-175.
- MOROSI G. - Les tumeurs desmoïdes - Minerva med., 4 av. 1954, 55, n° 27, 1015-1018.
- MURGOLO A. - La tumeur desmoïde, rare localisation extra-abdominale (dans le trapèze gauche, Bill. - Minerva Chir., 15 Juin 1953, 18, n° 11, 452-455.
- MUSGROVE et MAC DONALD J.R. - Extra-abdominal desmoïd tumors. Their differential diagnosis and treatment - Arch. Path., 1948, 45, 513-540.
- MUSGROVE J.E. et MAC DONALD J.R. - Extra-abdominal desmoïd tumors Amer. Ac. Orthop. Surg., 1954, 11, 14-17.
- NEMETH A. et PALIAGA A. - Pathologie et clinique des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale. - Policlinico (sez. Chir.) Sept. Octo. 1950, 57, n° 5, 300-328, 13 fig., (résumé français).
- NERINI V. - Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale antérieure (contribution anatomo-clinique). Minerva Chir. 9 Nov. 1951, 16, n° 22, 1421-1429, 13 fig.
- NICKELI W.K., KITTLE C.F. et BOLEY J.O. - Desmoïd tumors of the chest.- Thorax, 1958, 13, n° 7, 218-221.
- PACK G.T. et EHRLICH H.E. - Neoplasma of the antérieur abdominal wall, with spécial considération of desmoïd tumors. Experience with 391 cases and collective review of literature - Int. Abstr. Surg., 1944, 79, 177-198, in, Surg. Gynec. Obstet., 1944.

PACK G.T. et TABAH : Dermatofibrosarcome protuberans. Amers. J.
AM.A. Arch. Surg. 1951, 62, 391.

PANOS T.C. ET POTH E.J. - Tumeur desmoïde de la paroi abdominale
emploi de la prednisone pour prévenir les récurrences chez
un enfant.- Surgery Mai 1959, 45, n° 5, 777-779.

PATIRO V.F., CASAL M.A. et GROSSO M. - Tumeurs desmoïdes de la
région sacro-coccygienne et de la paroi abdominale anté-
rieure. Prensa méd. Argent., 30 Sept., 1960, 47, n° 40,
2555-2558.

PAULINO F. - Tumeurs desmoïdes. (Etude anatomo-pathologique) rev.
Brésil, Cir., Sept. 1957, 34, n° 3, 298-300.

PEARMAN R.O. et MAYO CH. - Desmoïd tumors - Ann. Surg, 1942, 115
114-125.

PEGULLO J. et FERRAND J. - Les tumeurs fibreuses des muscles de la
paroi abdominale (tumeurs desmoïdes) - Afrique Franç.
Chir. Mars-Avril 1958, 16, n° 2, 151-156.

PRICE E.B., SILLIPHANT L.O.M. et SHUMAN R. : Nodular fasciitis a
clinicopathologic analysis of 65 cases, Amer, J., clin.
Path., 1961, 35, 122-136.

RAMSEY R.H. - Pathologie, diagnostic et traitement des tumeurs
desmoïdes extra-abdominales - Bone Joint Surg., Oct.
1955, 37-4, n° 5, 1012-1018.

- REYE R.D. : Reccurring digital fibroma tumors of childhood. Arch. Path. (Chicago), 1935, 80, 228-231.
- RIOS DALENZ J.L. RIM J.S. et MAC DOWELL F.W. : The So-Called "Jevenile abonévrotic fibroma" Amer. J. Clin. Path. 1965 44, 632-635.
- ROSEN R.S. et KIMBALL W. - Tumeur desmoïde extra-abdominale- Radiologie, Mars 1966, 86, n° 3, 534-540, 7 fig.
- TUTHER H. - Une contribution à la clinique de la tumeur desmoïde de la paroi abdominale - Zbl. Chir. 10 Nov. 1956, N° 45, 2336-2342.
- SALMON M. et Coll. - Tumeur desmoïde de la paroi abdominale chez un jeune garçon, 6 Ann. Chir., infant. Juin 1964, 5 n° 2, 107-117, 7 fig.
- SCHEER G.E. et KULMAN R.E. - Envahissement vertébral par fibrome desmo-plastique. - J.A.M.A. 24 Août 1963, 185, n° 8, 669-670.
- SCHREIBER M.M., SHAPIRO et SAMPSEZ : Pseudosarcomatous fibromatosis. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 1965, 92, 661-665.
- SCHWEITZER R.J. et ROBBINS G.F. - Une tumeur desmoïde d'origine multicentrique. - Arch. Surg., Mars 1960, 80, n° 3, 489-494.
- SENTENAC M., KERMADEC J. et LESBATS G. - Tumeur desmoïde de la paroi abdominale Bordeaux, Chir., Oct., 1961, n° 4, 172-173.
- SERAFINO X., RICHIERCL. et TOURETS et QUENUM C. - Résultat actuel de l'ablation d'une volumineuse tumeur conjonctive (DARIER et FERRAND) de la paroi abdominale. - Bull. Soc. med., Afr., Noire, 1961, 6, n° 3, 443-447.

- SMITH W.G. - Les tumeurs desmoïdes dans la polypose familiale multiple - Proc. Staff Meet. Mayo ; Clin. 21 Janv. 1959, 34, n° 2, 31-38.
- SOMMELET P. et MATHIEU P. - Les tumeurs desmoïdes (à propos de deux observations) (localisation abdominale) - Ann. Méd. Nancy, Janv. 1956, 5, 1-10.
- STAUBER A. et SUCHANEK E. - Tumeur desmoïde de la paroi abdominale chez l'enfant abl. Chir., 23 Janvier. 1955, 90, n° 4 132-136, 5 fig.
- STEINITZ F.S. et POPPERH L. - Tumeur desmoïde de la paroi abdominale avec infiltration de l'angle splénique du colon. - J.A.M.A. 20 Mai 1951, 175, n° 7, 610-612.
- STEYER A. - Desmoïdes (dermato-fibrosarcomes) de la paroi abdominale. Zbl. Chir., 18 Avril 1954, 89, n° 15, 583-593.
- STOUT A.P. : Fibrosarcoma : the malignant tumor of fibroblasts. Cancer (Philad.) 1948, 1, 30-63.
- STOUT A.P. : Tumors of soft tissues. Atlas of tumor Pathology, section II, fasc. 5, Washington, 1953.
- STOUT A.P. : Juvenile fibromatosis. Cancer (Philad.) 1954, 7, 5, 953-970.
- STOUT A.P. : Pseudo-sarcomatous fasciitis in children. Cancer (Philad.), 1951, 11, 1213-1222.
- STOUT A.P. : Fibrosarcoma in infants and children. Cancer (Philad.) 1952, 15, 1028-1040.

STRODES J.E. - Les tumeurs desmoïdes et leur ablation chirurgicale Ann. Surg. Mars 1954, 139, n° 3, 335-340.

TEMOIN : Tumeurs fibreuses de la paroi abdominale chez l'enfant. Ann. Gynéc., Obstét. 1893, 39, 515.

TOLKSDORF M. - Kyste endométrial persistant dans une tumeur desmoïde développée sur une cicatrice chez une vieille femme. Geburtsh Frauenh, Avril 1959, 19, n° 4, 353-357.

TOURAINÉ A. et RUEL - Polyfibromatose héréditaire. Ann. Derm. Syph. (Paris), 1945, 5, 1-5.

URIST M.R. - Traumatismes et néo-plasmes. Relation d'un cas de tumeur desmoïde consécutive à une fracture simple du radius et du cubitus - Am. J. Surg. Avril 1957, 93, n° 4, 682-693, 7 fig.

VERHAEGHE M. et coll. - Tumeur desmoïde de la paroi abdominale chez un enfant LILLE chir., Nov. Dec. 1955, 20, n° 6, 251-256.

WAUGH M. - Fibrome des plans musculaires de la paroi abdominale (tumeurs desmoïdes) - Am. J. Surg. dec. 1940. 694-697.

WELSH R.A. - Formation intracytoplasmique de collagène dans la fibromatose desmoïde - Am. J. Path. Sept. 1966, 49, n° 3 515-535, 14 fig.

WHITESIDES T.E. Jr. et ACKERMAN L.V. - Le fibrome desmoplastique (tumeur bénigne ligamentaire) communication sur 3 cas J. Bone Joint Surg., Oct. 1960, 42-A, n° 7, 1143-1150.

WIPER T.B. et MILLER J.M. - Desmoïd of anterior chest wall. - Amer. J. Surg. 1946, 71, 556-557.

YE R.C., DEVINE D.K. et KIRKLYN J.W. - Tumeur desmoïde récidivante de la paroi abdominale : excision radicales suivies de reconstruction de la paroi abdominale. - Plast., Recens-tr., Surg. Juil. 1953, 12, n° 1, 59-63.

